

CONTRIBUTION A L'ÉTUDE

DES

Affections Spasmo-Paralytiques Infantiles

THÈSE

POUR LE DOCTORAT EN MÉDECINE

Présentée et soutenue publiquement le Mercredi 3 avril 1895, à 3 heures 1/2

PAR

RENÉ HARTEMANN*Né le 22 Novembre 1868, à Fontaine (Haut-Rhin)*

INTERNE DES HÔPITAUX

ANCIEN PRÉPARATEUR DE MÉDECINE LÉGALE

Examineurs: { MM. SPILLMANN, président.
DEMANGE, professeur.
PARISOT, agrégé.
HAUSHALTER, agrégé.

Le Candidat répondra aux questions qui lui seront faites sur les diverses parties
de l'enseignement médical.

NANCY

IMPRIMERIE G. CRÉPIN-LEBLOND, PASSAGE DU CASINO

1895

CONTRIBUTION A L'ÉTUDE

DES

Affections Spasmo-Paralytiques Infantiles

THÈSE

POUR LE DOCTORAT EN MÉDECINE

Présentée et soutenue publiquement le Mercredi 3 avril 1895, à 3 heures 1/2

PAR

RENÉ HARTEMANN*Né le 22 Novembre 1868, à Fontaine (Haut-Rhin)*

INTERNE DES HÔPITAUX

ANCIEN PRÉPARATEUR DE MÉDECINE LÉGALE

Examinateurs: { MM. SPILLMANN, président.
DEMANGE, professeur.
PARISOT, agrégé.
HAUSHALTER, agrégé.

Le Candidat répondra aux questions qui lui seront faites sur les diverses parties
de l'enseignement médical.

NANCY

IMPRIMERIE G. CRÉPIN-LEBLOND, PASSAGE DU CASINO

1895

FACULTÉ DE MÉDECINE DE NANCY

Doyen : M. HEYDENREICH I O.

Doyens honoraires : MM. STOLTZ C *, I O, TOURDES O *, I O.

Professeurs honoraires : MM. STOLTZ C *, I O, TOURDES O *, I O, COZE *, I O, HERRGOTT *, I O, HECHT *, I O, BEAUNIS *, I O.

Clinique médicale.....	M. BERNHEIM *, I O, professeur.
Clinique chirurgicale.....	M. GROSS, I O, professeur.
Physique médicale.....	M. CHARPENTIER, I O, professeur.
Médecine opératoire.....	M. CHRÉTIEN, I O, professeur.
Clinique chirurgicale.....	M. HEYDENREICH, I O, professeur.
Pathologie externe.....	M. WEISS, I O, professeur.
Chimie médicale et toxicologie	M. GARNIER, I O, professeur.
Clinique médicale.....	M. SPILLMANN, I O, professeur.
Clinique obstétricale et Accouche- ments	M. A. HERRGOTT, I O, professeur.
Médecine légale.....	M. E. DEMANGE, I O, professeur.
Hygiène.....	M. MACÉ, A O, professeur.
Pathologie gén. et Pathologie interne.	M. SIMON, A O, professeur.
Thérapeutique et Matière médicale....	M. SCHMITT, I O, professeur.
Anatomie pathologique.....	M. BARABAN, I O, professeur.
Anatomie descriptive	M. NICOLAS, A O, professeur.
Physiologie.....	M. MEYER, professeur.
Histologie.....	M. PRENANT, A O, professeur.
Histoire naturelle médicale.....	M. VUILLEMIN, chargé du cours.

COURS COMPLÉMENTAIRES

Clinique des maladies mentales.....	M. N.
Clinique des maladies des yeux	M. ROHMER, A O, agrégé libro, chargé du cours.
Clinique des maladies des vieillards...	M. P. PARISOT, A O, agr., ch. du cours.
Clinique des maladies syphilitiques et cutanées.....	M. VAUTRIN, A O, agrégé, ch. du cours.
Clinique des maladies des enfants.....	M. HAUSHALTER, A O, agrégé, chargé du cours.
Accouchements.....	M. REMY, A O, agrégé, chargé du cours.

AGRÉGÉS EN EXERCICE

MM. GUÉRIN, A O. | MM. REMY, A O. | MM. HAUSHALTER, A O.
VAUTRIN, A O. | P. PARISOT, A O. | FÉVRIER.

AGRÉGÉS LIBRES : MM. SCHLAGDENHAUFFEN, *, I O, ROHMER, A O.

M. F. DES CILLEULS, O, A O, Secrétaire.

La Faculté a arrêté que les opinions émises dans les dissertations qui lui sont présentées doivent être considérées comme propres à leurs auteurs, et qu'elle n'entend ni les approuver ni les improuver.

A LA MÉMOIRE DE MON PÈRE

A MA MÈRE

A MES FRÈRES

A MES PARENTS

A MON PRÉSIDENT DE THÈSE

MONSIEUR LE PROFESSEUR SPILLMANN

A MONSIEUR LE PROFESSEUR AGRÉGÉ HAUSHALTER

A TOUS MES MAÎTRES

DE LA FACULTÉ DE MÉDECINE DE NANCY

A MES AMIS

INTRODUCTION

On a beaucoup étudié, dans ces dernières années, les diverses affections de l'enfance souvent congénitales, connues sous les noms de maladie de Little ou rigidité généralisée et rigidité paraplégique, d'athétose double, de chorée congénitale et d'hémiplégie spasmodique bilatérale. Les opinions émises à ce sujet sont loin d'être d'accord. Certains auteurs voient dans ces affections des espèces morbides distinctes ; d'autres, au contraire, les regardent comme des types cliniques très voisins, qu'ils réunissent sous le nom d'affections spasmo-paralytiques infantiles ou sous celui de diplégies cérébrales. Nous avons eu l'occasion d'observer, à la clinique des maladies des enfants, plusieurs cas de ces affections ; nous avons été frappé par la gradation presque insensible que des symptômes communs établissent entre les différents types. Nous

basant sur ces quelques observations, nous avons entrepris une étude d'ensemble de ces affections infantiles et nous nous sommes efforcé de montrer les rapports intimes qui réunissent la plupart d'entre elles.

Voici en quelques mots le plan de notre travail. Après l'historique et l'exposé des différentes opinions des auteurs, nous recherchons si l'étiologie et l'anatomie pathologique permettent de séparer les unes des autres les affections spasmo-paralytiques infantiles ; nous essayons ensuite de montrer par l'étude de nos observations et de la symptomatologie générale que des cas intermédiaires et des traits communs réunissent la plupart des formes cliniques. Après un court aperçu pathogénique, nous établissons la facilité du diagnostic dans certains cas, sa difficulté, au contraire, quand on se trouve en présence de la forme familiale. Enfin, nous donnons le traitement et les conclusions qui nous semblent devoir être tirés de notre étude.

Au moment où nous arrivons au terme de nos études médicales, nous sommes heureux de pouvoir, suivant l'usage, remercier nos maîtres de la Faculté de médecine de Nancy.

Que M. le Professeur Spillmann veuille bien agréer l'hommage de notre reconnaissance, pour l'honneur qu'il nous a fait en acceptant la présidence de notre thèse. Nous le prions également de recevoir nos vifs remerciements pour les observations qu'il a eu l'obligeance de nous communiquer.

M. le Professeur Gross, pendant que nous avons l'honneur d'être son interne, n'a pas cessé de nous prodiguer les plus vives marques d'intérêt et la plus grande bienveillance. Nous exprimons à ce maître éminent notre profonde gratitude.

Que M. le Professeur Demange nous permette de le remercier pour les conseils éclairés qu'il a bien voulu nous donner pendant que nous étions son préparateur.

Nous avons eu le bonheur de terminer notre internat dans le service de M. le Professeur agrégé Haushalter. Nous garderons inoubliable le souvenir de l'extrême bienveillance qu'il a toujours eue pour nous. C'est sous son inspiration que nous avons entrepris cette thèse ; il a bien voulu mettre à notre disposition la plupart de nos observations et nous guider dans le cours de notre travail ; qu'il reçoive ici le témoignage de notre reconnaissance la plus profonde.

Nous ne voudrions pas terminer sans remercier MM. les professeurs Heydenreich et Hergott, qui, pendant notre externat, ont été pour nous des maîtres pleins de bonté et dont les savantes leçons nous ont guidé au début de nos études cliniques de chirurgie et d'obstétrique.

Que M. le Professeur agrégé Parisot soit assuré de notre sympathie la plus respectueuse ; c'est toujours avec un vif intérêt que nous avons suivi sa clinique des maladies des vieillards.



Digitized by the Internet Archive
in 2026

https://archive.org/details/IA41555810_0001

CHAPITRE PREMIER

Historique.

Déjà en 1741, Audry parle d'une affection infantile, caractérisée par de la rigidité des membres, débutant à la naissance ou peu de temps après : c'est là le commencement de l'histoire des affections spasmo-paralytiques infantiles qui devaient rester encore pendant près d'un siècle à peu près dans l'oubli. En 1828, le chirurgien français Delpech rapporte l'observation d'une petite fille de 5 ans qui présente des symptômes spastiques dans les muscles du tronc et des membres, avec mouvements impuissants et convulsifs, raideur des extrémités, maladresse dans les membres.

Heine, quelques années plus tard, cite des cas de paralysie spasmodique des extrémités inférieures, accompagnés de manifestations cérébrales, et les réunit sous le nom de *paraplégie cérébrale spastique*.

Mais ce fut Little, chirurgien et accoucheur anglais, qui donna le premier une description vraiment exacte des affections spasmo-paralytiques infantiles. Voici en quelques mots ce qu'il écrivait en 1861 dans les *Transactions*

of the obstetrical society of London, sur l'affection qui porte son nom : « Les muscles des membres, du tronc et de la nuque présentent un très haut degré d'hypertonie ; ils sont également paralysés, mais cette paralysie est moins intense que la rigidité. Dans les membres inférieurs, de beaucoup les plus atteints, ce sont surtout les adducteurs des cuisses qui sont rigides. Les enfants, couchés dans leur lit, ont leurs jambes contracturées, soit dans l'extension, soit, mais plus rarement, dans la flexion ; il y a des déformations des pieds qui sont disposés en général en varus-équins. Quand les petits malades sont assis, ils se voûtent. Les membres supérieurs, s'ils sont fortement atteints, sont collés contre le tronc par les spasmes des muscles de la poitrine et des épaules, l'avant-bras fléchi sur le bras et les mains sur l'avant-bras. S'ils ne montrent pas de rigidité, c'est que souvent, au dire des parents, ils en ont montré ; ils sont alors maladroits dans leurs mouvements. Dans la station debout, les enfants se tiennent sur la pointe des pieds et entrecroisent les cuisses. Ils n'apprennent que très tard à marcher, et leur démarche est défectueuse, peu assurée, spasmodique, les genoux se frottant l'un contre l'autre. L'intelligence est presque toujours affaiblie et les troubles cérébraux varient depuis le degré le plus léger jusqu'à l'idiotie la plus complète. Ces enfants n'apprennent pas du tout à parler, ou bien ils parlent mal, les muscles du larynx ne fonctionnant que lentement, spasmodiquement, comme tous les autres muscles, ce qui a fait dire à Little qu'« ils lui font l'impression d'un animal tardigrade ». Généralement, l'affection a une marche régressive ; elle s'améliore et peut même

guérir. Elle débute tout de suite après la naissance, quoique quelquefois on ne s'en aperçoive qu'après un certain nombre de semaines et même de mois. Les convulsions sont assez fréquentes après la naissance, mais elles ne sont pas la cause de la maladie. »

Little assigne comme étiologie à l'affection les conditions anormales de la naissance, c'est-à-dire l'accouchement avant terme, l'accouchement difficile avec ou sans intervention, comme la présentation anormale, l'asphyxie par prolapsus du cordon, l'application de forceps, etc. Ces causes offrent ceci de commun qu'elles amènent l'asphyxie et, par elle, des hémorragies méningées ou des hémorragies des capillaires du cerveau. Cependant, cette condition étiologique n'entre pas seule en cause ; un grand nombre d'enfants, qui ont eu une naissance difficile ou sont nés en état d'asphyxie, restent absolument indemnes, tandis que d'autres sont atteints, chez qui la naissance s'est faite normalement. Little distinguait deux formes : l'une, spinale, correspond à ce qu'on a appelé plus tard *paralysie spinale spasmodique* ou *tabes spasmodique*, dans laquelle les membres inférieurs seuls étaient atteints ; l'autre, cérébro-spinale, est la forme généralisée qui vient d'être décrite. Il n'établissait cependant pas une barrière bien tranchée entre ces deux types : il reconnaissait que dans la forme paraplégique pure, il avait existé à un moment donné dans bien des cas de la rigidité des bras.

Après Little, le chirurgien allemand Strohmeyer désigne sous le nom de *tétanos permanent des extrémités* chez les enfants les cas qui nous occupent, et il ajoute à l'étiologie du chirurgien anglais l'habitation humide, les

saisons froides et les refroidissements. A la même époque, Busch différenciait des paralysies les contractures spastiques dans lesquelles il n'entre aucun phénomène paralytique et, deux ans plus tard, Adams, dans un ouvrage sur le pied bot, insistait sur les contractures spasmodiques qui surviennent après des accouchements longs et difficiles.

Les opinions de Little furent pendant quelque temps à peu près oubliées, puis reprises, sous une autre forme, par Erb et Charcot en 1875 et 1876. A cette époque, ces auteurs décrivirent presque simultanément, le premier sous le nom de *paralysie spinale spastique*, le second sous le nom de *tabes dorsal spasmodique*, une affection à début lent et progressif, survenant sans cause connue, et consistant en une lourdeur des jambes avec raideur et parésie croissantes, exagération des réflexes, sans troubles notables des sphincters, sans modifications de la sensibilité, sans phénomènes trophiques. Cet état spasmodique des membres inférieurs se complique parfois d'une rigidité des membres supérieurs, en général beaucoup moins prononcée. La description de Charcot s'adressait surtout à l'adulte ; il disait en parlant du tabes spasmodique des enfants :
« La maladie, telle qu'elle se déclare dans le premier âge,
« mérite une mention spéciale. La rigidité commence sou-
« vent à se produire peu après la naissance, sans accom-
« pagnement d'accidents cérébraux. La nourrice s'aperçoit
« que les membres sont rigides et qu'il devient dès lors
« plus difficile d'habiller l'enfant ; quelquefois, le tronc
« lui-même est raide. Arrive l'âge de marcher, et l'on
« constate que la station debout et la marche sont impos-

« sibles : il faut attendre que l'enfant ait trois ou quatre
« ans pour le voir se dresser péniblement en s'appuyant
« aux meubles. La manière dont les enfants de cet âge
« progressent tant bien que mal est très caractéristique,
« etc. »

A la suite de Erb, Charcot admettait, sous la réserve d'une démonstration anatomo-pathologique encore absente, que la lésion consiste en une dégénération primitive du faisceau pyramidal de la moelle.

Plus tard, les autopsies prouvèrent que les cas de Charcot, relatifs à des adultes, relevaient soit de la sclérose en plaques, soit de la sclérose latérale amyotrophique, soit encore de la myélite en foyers. Le tabes spasmodique des adultes était par cela même rayé du cadre nosologique et on n'admit plus que celui des enfants. Cependant, quelques auteurs et entre autres Brissaud devaient reprendre plus tard les idées de Charcot et réédifier à nouveau le tabes dorsal spasmodique des adultes dont ils firent une maladie familiale.

En Allemagne et en Angleterre, Seeligmüller en 1879, Förster en 1880, Rupprecht en 1881 et Noef en 1885 étaient revenus aux idées de Little et reconnaissaient comme lui dans la rigidité spasmodique une forme spinale et une forme cérébro-spinale, attribuant à la moelle une importance prépondérante. Au contraire, Roos, puis plus tard, Volters, Osler, Feer, Rosenthal, admettaient dans tous les cas de rigidité spasmodique des membres une lésion cérébrale, se basant sur ce fait que jusqu'alors dans toutes les autopsies on avait trouvé des lésions graves du cerveau. On alla même plus loin et les auteurs américains

Roos, Osler, Sachs, Mac-Nutt, réunirent sous le nom de *paralysie cérébrale bilatérale* la maladie de Little et l'hémiplégie spasmodique bilatérale; rappelons que la dénomination d'hémiplégie spasmodique est réservée aux cas de rigidité musculaire infantile hémiparalysique ou bilatérale dans lesquels les bras sont frappés autant et même plus que les jambes et où la paralysie, accompagnée d'atrophie musculaire, de troubles trophiques, prédomine sur la contracture.

Gowers et Anton et, après eux, Rosenthal, Raymond, Lannois pensent également que la rigidité généralisée et l'hémiplégie spasmodique bilatérale sont reliées par de nombreuses formes de transition et par des caractères communs.

Au contraire, Déjerine, Marie, Brissaud et Marfan, séparent nettement ces deux formes.

Une autre question sur laquelle les opinions diffèrent est celle des rapports à établir entre la chorée congénitale et l'athétose double congénitale d'une part, la rigidité généralisée d'autre part. Little déjà, avait signalé des cas de rigidité spasmodique compliqués de chorée et d'athétose et il n'hésitait pas à les réunir à la rigidité simple. M. Audry, dans son ouvrage si complet sur l'athétose double, montre bien que cette dernière a la même étiologie, présente les mêmes contractures, s'accompagne des mêmes troubles intellectuels, a la même évolution et possède les mêmes lésions que le tabes spasmodique. Il ne fait d'ailleurs guère de différence entre l'athétose double et la chorée congénitale. Rosenthal et son maître Freud rapprochent également la chorée congénitale et l'athétose double des

diverses formes de rigidité généralisée. Ils admettent des cas où la chorée s'associe à la paralysie spasmodique, soit qu'elle lui succède, soit qu'elle coexiste avec elle. Raymond, Lannois, sont du même avis.

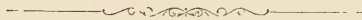
L'opinion contraire est soutenue par Michaïlowski et Blocq qui considèrent l'athétose double comme une affection autonome et réservent le nom de mouvements athétoïdes aux mouvements qui peuvent venir compliquer le tabes, la paralysie infantile, etc.

Brissaud ne voit dans l'athétose double et la chorée congénitale, comme du reste dans l'hémiplégie spasmodique double, que des syndrômes plus ou moins analogues à la maladie de Little et ne relevant plus de l'accouchement prématuré. Ils viennent à la suite de lésions corticales occasionnées, soit par la lenteur et la difficulté de la parturition, soit par l'asphyxie du nouveau-né. Ils n'ont pas pour substratum anatomique un arrêt de développement, mais une véritable dégénération du faisceau pyramidal.

Nous ne devons pas terminer cet historique sans dire quelques mots de la forme familiale de l'affection qui nous occupe. Pelizäus, le premier, en 1885, rapporte cinq cas de paraplégie spastique portant sur une seule famille et s'étendant sur trois générations. Schultze, en 1889, donne l'histoire de trois frères et sœur présentant, avec l'étiologie de Little (accouchement difficile), une paraplégie spastique avec strabisme. Krafft-Ebing, en 1892, observe à son tour dans une seule famille trois cas de paralysie spastique sans étiologie connue et ayant débuté, l'un dans la première enfance, et les deux autres à 3 et 5 ans. Enfin Freud,

en 1893, rapporte l'histoire de deux enfants, fils de consanguins, atteints de rigidité paraplégique.

L'athétose double et la chorée congénitale ont également leur forme familiale. Audry cite plusieurs cas familiaux rapportés par les auteurs et entre autres par Massalongo, à qui l'on doit l'histoire de trois frères et sœur atteints d'athétose double.



CHAPITRE II

Position de la question.

Nous voyons, d'après le chapitre précédent, que les opinions des auteurs diffèrent sur un certain nombre de points dans la façon d'envisager les rapports des affections spasmo-paralytiques de l'enfance. Nous allons résumer et grouper successivement les principales opinions qui ont eu cours sur la question sans distinction d'époque.

1° La maladie de Little est une entité morbide ayant une étiologie, une symptomatologie et des lésions anatomiques spéciales. Elle est due à une naissance avant terme ou à un accouchement laborieux avec ou sans emploi d'instruments, comprend deux formes cliniques distinctes, rigidité paraplégique et rigidité généralisée reliées entre elles par de nombreux cas de transition et ses lésions sont des lésions des centres moteurs corticaux (Déjerine, Marfan, etc.)

2° On doit reconnaître dans la rigidité spasmodique deux formes bien distinctes par leur symptomatologie, leur anatomie pathologique et leur étiologie. Ce sont :

1° la forme spinale ou rigidité paraplégique due à l'accouchement avant terme, caractérisée par des symptômes confinés aux membres inférieurs et présentant comme substratum anatomique des lésions de la moelle ; 2° la forme cérébro-spinale ou rigidité généralisée, due à l'accouchement laborieux, à l'asphyxie du nouveau-né, caractérisée par des symptômes généralisés aux quatre membres, au tronc, à la nuque et même au cerveau, avec prédominance dans les membres inférieurs, et présentant comme substratum anatomique des lésions du système moteur cérébro-spinal tout entier (Seeligmüller, Förster, Rupprecht, Noef).

3° Il n'existe pas une entité morbide méritant le nom de tabes spasmodique infantile, mais les types d'affections spasma-paralytiques de l'enfance se fondent les uns dans les autres. Ce sont :

La maladie de Little, caractérisée surtout par de la contracture (forme paraplégique et forme généralisée).

La paraplégie spasmodique infantile, caractérisée à la fois par de la contracture et de la paralysie motrice des membres inférieurs, la paralysie dominant.

L'hémiplégie cérébrale spasmodique, limitée à un seul côté, la paralysie dominant, et les phénomènes diminuant de haut en bas.

La diplégie cérébrale, qui présente les mêmes caractères que la précédente, mais frappe les deux côtés du corps ; à elle se rattachent l'*athétose double* et la *chorée bilatérale* (Raymond).

Une opinion à peu près analogue est la suivante : Les diplégies cérébrales peuvent être divisées en quatre types

pathologiques: *la rigidité généralisée, la rigidité paraplé-gique, l'hémiplégie spasmodique bilatérale, et la chorée bilatérale congénitale*. Ces quatre types offrent de l'un à l'autre différentes séries de formes de transition et de combinaison que l'on peut observer en clinique. Ils ne forment qu'une unité clinique provisoire, mais ne constituent pas une unité anatomique. A ces affections président différents processus morbides du cerveau qui ont pour conséquence commune un affaiblissement de l'influence du cerveau sur la moelle (Rosenthal, Lannois).

4° Il faut distinguer la maladie de Little de l'hémiplégie spasmodique bilatérale. Cette dernière s'accompagne de paralysie complète, d'atrophie musculaire et de troubles trophiques (arrêt de développement et raccourcissement des membres, main bote), de crises convulsives; de plus, elle n'est pas congénitale. Certainement, il existe des formes de passage établissant des liens étroits entre les deux types morbides, mais ce n'est pas une raison pour les confondre (Marie, Marfan).

5° Non seulement il faut séparer le tabes spasmodique infantile de l'hémiplégie spasmodique bilatérale, mais encore de la chorée congénitale et de l'athétose double. Ces trois dernières affections sont des syndrômes plus ou moins analogues à la première, mais elles ne relèvent plus de l'accouchement prématuré. Elles viennent à la suite de lésions corticales occasionnées soit par la lenteur et la difficulté de la parturition, soit par l'asphyxie du nouveau-né. Elles n'ont pas pour substratum anatomique un arrêt de développement, mais une véritable dégénération du faisceau pyramidal (Brissaud).

6° Il existe une affection autonome, nettement caractérisée, qui mérite seule le nom d'athétose double ; on doit réserver le nom de mouvements athétoïdes aux mouvements de chorée et d'athétose que l'on observe dans un grand nombre d'affections comme le tabes, la paralysie infantile, etc. (Michaïlowski, Blocq).

7° L'athétose double, qui, du reste, ne doit pas être séparée de la chorée congénitale, n'est pas une entité morbide ; ce n'est qu'un syndrome qui peut survenir dans des conditions très diverses, et cependant si l'on voulait peindre en quelques mots ses porteurs habituels, on serait forcé de les assimiler aux individus atteints de tabes spasmodique cérébro-spinal d'origine infantile (Audry).

Parmi ces diverses opinions, lesquelles adopterons-nous ? Pour arriver à une solution, il nous faut aborder l'étude de l'étiologie, de l'anatomie pathologique et de la clinique.



CHAPITRE III

De l'étiologie des affections spasmo-paralytiques infantiles.

Les causes invoquées par les auteurs dans l'étiologie des affections spasmo-paralytiques infantiles sont assez nombreuses. Nous allons les examiner successivement et nous verrons s'il est possible d'en faire le point de départ d'une distinction ou d'une classification de ces affections.

L'étiologie la plus commune est, sans aucun doute, celle qui a été donnée par Little, naissance avant terme, accouchement laborieux et asphyxie du nouveau-né.

La naissance avant terme se trouve le plus souvent à l'origine de la rigidité paraplégique ; tous les auteurs sont d'accord sur ce point. Ainsi, d'après la statistique de Feer, dans les cas purs de rigidité paraplégique, il y a 82 fois sur 100, naissance avant terme. Cependant, le même auteur trouve la naissance avant terme dans 17 pour 100 des cas de rigidité généralisée. Rosenthal, dans 10 observations ayant comme étiologie la naissance avant terme, cite 5 cas de rigidité paraplégique, 2 cas de rigidité géné-

ralisée, un cas de paralysie spasmodique bilatérale et 2 cas de chorée.

Dans nos observations, nous ne rencontrons que trois fois ce facteur étiologique, dans les observations IV et V qui sont des cas de rigidité paraplégique, et dans l'observation II, qui est un cas de rigidité généralisée.

L'accouchement laborieux et l'asphyxie à la naissance sont, au contraire, presque toujours la cause des cas de rigidité généralisée. Si nous nous reportons encore aux observations de Rosenthal, nous trouvons que, sur 19 cas de naissance difficile ou d'asphyxie du nouveau-né, cet auteur a rencontré 12 fois la rigidité généralisée, 2 fois la rigidité paraplégique, puis la chorée spasmodique, l'athétose double et des cas frustes. Audry donne également l'accouchement laborieux et l'asphyxie, comme une cause fréquente d'athétose double. Sur 54 cas de cette dernière affection, ayant débuté avant l'âge de 2 ans, il trouve 13 fois ce facteur étiologique, tandis qu'il ne trouve qu'une fois l'accouchement avant terme.

L'asphyxie est notée dans deux de nos observations de forme généralisée, l'observation III et l'observation II où, comme nous l'avons vu, nous trouvons aussi la naissance avant terme.

Les traumatismes, la frayeur, les chagrins de la mère pendant la grossesse, ont été quelquefois mis en cause. Audry cite cinq observations d'athétose double où l'on signale comme étiologie une terreur de la mère, et une autre où l'on accuse un traumatisme subi par la mère pendant la gestation. Rosenthal rapporte également un cas d'athétose bilatérale qui serait attribuable aux

grands chagrins que la mère éprouva pendant sa grossesse. Dans notre observation VII qui se rapporte à une forme généralisée, nous trouvons un père très jeune et très nerveux, mais nous accusons surtout la constriction énergique que la mère exerça durant la grossesse sur l'abdomen pour cacher son état. La mère de Henriette M. (Observation VIII, forme généralisée), a eu une grande frayeur le jour de l'accouchement; mais ici intervient un autre facteur plus important, la consanguinité des parents.

Les grossesses répétées ne semblent pas avoir une grande influence. Rosenthal pense que cette condition n'agit que réunie à d'autres. Dans notre observation IV, la mère venait de subir en 27 mois trois grossesses terminées par des accouchements prématurés, lorsque naquit le petit malade. Dans cette observation, l'accouchement avant terme a joué un rôle moins contestable.

Il est rare que les affections spasmo-paralytiques de l'enfance soient provoquées par des *causes extra-utérines*. Il faut citer parmi celles-ci, en premier lieu les maladies infectieuses, les fièvres éruptives, puis les pachyménin-gites, les méningo-encéphalites, les encéphalites chroniques, les traumatismes. La plupart du temps, ces causes amènent l'hémiplégie spasmodique simple ou double. Chez notre malade de l'observation 1, concernant un cas de rigidité généralisée, nous ne trouvons pas d'autre étiologie qu'une fluxion de poitrine et la rougeole à neuf mois.

Parmi les causes extra-utérines, *l'effroi de l'enfant* a été invoqué. Rosenthal le signale comme condition étiolo-

logique chez un malade atteint d'hémiplégie spasmodique bilatérale. Nous le notons également chez Gaston C. (Obs. VI) atteint d'athétose double. Cependant, nous devons avouer que cette étiologie ne nous satisfait pas.

Un facteur étiologique, relevé déjà par Seeligmüller et par Bourneville, la *consanguinité des parents*, se trouve dans un de nos cas : l'observation VIII.

Jusqu'à ces derniers temps, peu d'auteurs avaient attribué à la *syphilis* un rôle étiologique dans les affections spasmo-paralytiques infantiles. Dans les 179 cas, réunis par Noef et Feer, il n'en est pas fait mention. Rosenthal et Freud n'en parlent pas. Toutefois, elle a déjà été citée par T. Simon, Samuel Gee, Gaudard, Moncorvo, Gardié, Jendrassik et Marie. Il faut bien remarquer que l'étiologie de Little ne suffit pas à tout expliquer. Rosenthal admet qu'en général elle manque dans un tiers des cas. Très fréquemment, d'autre part, la naissance avant terme et l'asphyxie ne provoquent rien d'anormal chez l'enfant. Il existe donc, en dehors de l'étiologie de Little, joint à elle ou indépendamment d'elle, un autre facteur qui paraît résider dans les antécédents des parents, syphilis ou tare nerveuse. A propos de la syphilis, nous ne saurions mieux faire que répéter ici ce qu'écrit le professeur Fournier dans son ouvrage sur les affections parasymphilitiques :

« C'est vraiment se payer de mots que de rapporter
« la maladie de Little à la naissance avant terme, aux dif-
« ficultés de l'accouchement, à des maladies inflamma-
« toires du fœtus, etc. Mais voici, actuellement, que la
« syphilis semble devoir entrer en cause comme origine

« possible, voire certaine pour quelques cas du moins, « de cette curieuse affection. »

A ce propos, Fournier rapporte trois cas qu'il a observés avec le docteur Gilles de la Tourette.

Au point de vue de l'*hérédité nerveuse*, nous voyons dans certains cas la maladie se manifester sous forme héréditaire directe ou sous forme familiale. Le premier exemple d'hérédité directe a été donné par Pelizæus qui, en 1883, publia l'observation de cinq cas de paraplégie spastique se reportant sur trois générations. Eulenburg rapporte que l'oncle d'un sujet atteint d'athétose paraissait avoir souffert lui-même de symptômes analogues. Nous ne parlerons plus ici de la forme familiale des affections spasmodiques de l'enfance dont il a été question à l'historique. Nous rappellerons seulement que les trois frères, atteints de paraplégie spastique, dont Schultze nous rapporte l'histoire, étaient nés à la suite d'un accouchement laborieux. Cet exemple suffit, il nous semble, à prouver qu'ici l'étiologie de Little n'a pas été seule à déterminer l'affection; il faut bien avouer qu'un grand nombre de naissances difficiles ne sont pas suivies de maladie nerveuse de l'enfant, et il faudrait un bien grand hasard pour que chez les trois frères elle ait produit seule une affection identiquement la même.

L'hérédité indirecte ou de transformation semble assez fréquente. Dans les formes purement spasmodiques, Rupprecht signale un cas de paralysie chez le père; d'Espine et Picot, Wolters, notent l'épilepsie; Fœrster, l'imbécillité; Feer, l'aliénation chez deux cousins; Ruhle, la sclérose en plaques chez la mère. Dans les formes compliquées d'athétose, on a signalé différentes affections,

l'hystérie (Richardière, Huet et Charcot, Massalongo), l'épilepsie (Dreschfeld, Mœbius, Pollak, Bourneville et Pilliet), les convulsions, l'aliénation mentale, la démence sénile, l'apoplexie, le rhumatisme.

L'alcoolisme est très fréquemment signalé chez les parents. Nous le voyons noté chez le père dans notre observation IV.

Si nous résumons en quelques mots ce que nous venons de dire sur l'étiologie des affections spasmo-paralytiques infantiles, nous voyons que l'accouchement avant terme se trouve ordinairement à la clef de la rigidité paraplégique ; l'accouchement laborieux et l'asphyxie du nouveau-né interviennent souvent dans la rigidité généralisée et l'athétose double ; les causes extra-utérines déterminent plutôt l'hémiplégie spasmodique simple ou bilatérale ; les autres conditions étiologiques ne semblent avoir aucune influence sur la forme de la maladie.

Mais nous voyons, d'autre part, que dans bien des cas, la paraplégie spasmodique a pu être provoquée par la naissance difficile, la rigidité généralisée, l'athétose double, et l'hémiplégie spasmodique simple ou bilatérale par la naissance avant terme. Il n'y a donc rien d'absolu dans le rapport entre l'étiologie et l'expression clinique : aussi, en présence d'un enfant dont la vie intra-utérine n'est pas complète ou qui a souffert à sa naissance, serons-nous dans l'impossibilité de prévoir s'il restera indemne ou de quelle forme d'affections spasmo-paralytiques il pourra être atteint.

Nous devons donc conclure de l'étude de l'étiologie de ces affections, qu'il n'est pas possible d'en faire le point de départ d'une distinction ou d'une classification.

CHAPITRE IV

Des lésions rencontrées dans les affections spasmo-paralytiques infantiles.

L'étiologie ne nous permet pas de différencier les affections spasmo-paralytiques en des espèces morbides distinctes: voyons ce que nous pourrions conclure de l'étude de l'anatomie pathologique. Faisons d'abord remarquer que les autopsies pratiquées jusqu'ici sont rares et que parmi les 27 qui ont été publiées, il n'y en a pas une qui ait rapport à la rigidité paraplégique pure. De plus, les lésions rencontrées sont habituellement des lésions terminales, et il est bien souvent difficile de juger d'après elles des altérations primitives. En effet, les mêmes lésions peuvent être produites par des processus variés ; la porencéphalie, par exemple, qu'on trouve dans bien des cas, est le résultat soit d'une hémorragie, soit d'une embolie extra ou intra-utérine, soit encore d'une encéphalite fœtale. Les lésions rencontrées sont souvent considérables. Outre la porencéphalie que nous venons de citer, on trouve encore fréquemment des foyers de ramol-

lisement, de l'atrophie de certaines circonvolutions, des kystes, de la sclérose lobaire, des cicatrices scléreuses et calcifiées du cerveau, des adhérences des méninges, des traces d'anciennes hémorragies méningées, et de la dégénérescence ou de l'absence de développement des cordons pyramidaux. Voici d'ailleurs un résumé succinct des principales autopsies.

Dans le cas de Mac-Nutt, qui est un exemple typique de maladie de Little, il existait dans les deux hémisphères une atrophie des circonvolutions centrales, du lobule paracentral et des parties voisines des circonvolutions frontales ; les méninges étaient épaissies et les faisceaux pyramidaux dégénérés dans la protubérance et la moelle.

Henoch a publié l'autopsie d'un enfant atteint de rigidité généralisée grave. La première et la seconde circonvolutions frontales étaient atrophiées et ramollies des deux côtés : l'atrophie intéressait la partie contiguë de la substance médullaire, le corps calleux, le fornix.

Railton, auteur anglais, rapporte un cas de contraction légère des quatre membres chez un enfant venu au monde en état d'asphyxie. L'autopsie ne révéla macroscopiquement qu'une légère dépression au niveau des zones motrices, avec épaississement et adhérences de la pie mère, ce qui dénotait une hémorragie méningée ancienne. L'examen microscopique fit constater une diminution du nombre des grosses cellules ganglionnaires et une prolifération de la névroglie aux mêmes régions : les faisceaux pyramidaux étaient normaux dans la protubérance, le bulbe et la moelle.

Dans les cas de Roos et d'Otto qui sont des formes de

rigidité spasmodique généralisée, il existait de la porencéphalie. Les faisceaux pyramidaux étaient faiblement développés.

La porencéphalie existait également, mais provoquée par une embolie extra-utérine, dans les observations de Schultze et celle de Heubner. Chez un malade du premier les faisceaux pyramidaux manquaient presque complètement.

Bechterew donne l'observation d'un malade atteint de rigidité généralisée avec idiotie où il trouva de la sclérose et de l'atrophie cérébrale, de la dégénérescence et de l'atrophie des quatre cinquièmes des pédoncules et des faisceaux pyramidaux.

L'autopsie d'un malade atteint d'athétose double, rapportée par Déjerine et Sollier, nous révèle de l'atrophie portant sur l'hémisphère gauche, surtout en arrière de la pariétale ascendante, sur les moitiés gauches du cervelet, de la protubérance et du bulbe; l'hémisphère gauche ne pesait que 500 grammes, tandis que le droit pesait 540 grammes. Dans la partie antérieure du noyau lenticulaire droit était un petit fibrome calcifié du volume d'un pois.

Bourneville et ses élèves ont publié trois cas d'athétose double, où l'examen *post mortem* fut pratiqué; malheureusement, leurs observations sont trop brèves. Chez l'un, on ne remarquait rien, à l'œil nu, ni au cerveau, ni à la moelle; la partie interne de la pyramide seule était un peu grise. Chez un autre, il y avait des adhérences assez prononcées des lèvres de la scissure de Sylvius et des faces internes des lobes frontaux. Chez le troisième, on rencontrait de la sclérose cérébrale légère et disséminée.

Enfin, dans le cas de Putnam qui est le seul où l'anamnèse contient l'indication précise : naissance au septième mois, et où la forme clinique était l'athétose double, l'autopsie révèle une foule de lésions : deux cavités purulentes, dégénérescence caséeuse, ramollissement et sclérose.

Ce qui résulte de l'étude de ces quelques autopsies, c'est que la lumière est bien loin d'être faite sur l'anatomie pathologique des affections spasmo-paralytiques. Les lésions que l'on rencontre sont extrêmement variables et souvent consistent en des altérations profondes du système nerveux. Elles portent constamment sur le cerveau où leur nature et leur siège ne semblent pas avoir de rapport avec la forme clinique qu'elles déterminent, une porencéphalie provoquant aussi bien l'athétose double que la rigidité généralisée. Elles portent très souvent aussi sur la moelle où l'on note de la dégénérescence ou de l'absence de développement des faisceaux pyramidaux. On n'a pas encore d'autopsie de cas dus à une naissance avant terme ; comme nous l'avons vu, on trouve bien dans l'observation de Putnam la naissance au septième mois, mais les lésions sont si variées et si considérables qu'il est difficile de les attribuer à ce facteur étiologique.

Freud qui a fait des 27 autopsies connues une étude approfondie conclut ainsi : 1° Dans les diplégies cérébrales on trouve les mêmes lésions terminales, consécutives probablement aux mêmes changements initiaux, que dans les hémiplegies cérébrales ; — 2° Il n'est pas possible de déterminer d'après les résultats de l'autopsie d'une diplégie cérébrale si le tableau clinique de celle-ci corres-

pondait à la rigidité généralisée ou à l'hémiplégie bilatérale ; — 3° L'anatomie pathologique ne permet pas encore de différencier une diplégie d'une paralysie ; — 4° Il est impossible de distinguer à l'aide de l'anatomie pathologique la chorée ou l'athétose bilatérale d'une autre diplégie.

Parmi les cas d'autopsie que nous avons cités, il en est deux qui sont particulièrement intéressants. Ce sont ceux de Railton et de Mac-Nutt, les seuls où l'on ait indiqué l'étiologie de Little, l'asphyxie à la naissance. Il est certain pour le premier cas, probable pour le second, que les lésions de la zone psycho-motrice et de la moelle furent le résultat d'une hémorragie méningée due à l'accouchement laborieux. Il est dès lors permis de penser que dans la majorité des cas, quand l'anamnèse indique l'asphyxie à la naissance, les symptômes spasmo-paralytiques ressortissent aux altérations déterminées dans l'écorce cérébrale et dans la moelle par la présence d'une nappe sanguine, comprimant la région psycho-motrice. Nous verrons, à un chapitre ultérieur, que cette notion anatomo-pathologique rend bien compte de la pathogénie de l'affection, en particulier de la rigidité généralisée et de la rigidité paraplégique.



CHAPITRE V

Observations cliniques.

Nous venons de voir, dans les deux chapitres précédents, que l'étiologie et l'anatomie pathologique ne nous permettent pas d'établir une démarcation bien nette entre les différents groupes d'affections spasmo-paralytiques infantiles. Il nous reste à étudier la clinique, à discuter si les symptômes que nous rencontrons dans la rigidité généralisée, la paraplégie spasmodique, l'hémiplégie spasmodique simple ou double, la chorée congénitale et l'athétose bilatérale doivent nous obliger avec certains auteurs à en faire des types bien tranchés, complètement indépendants les uns des autres, ou s'ils nous portent avec d'autres à les considérer comme appartenant à une entité morbide nettement définie qui présenterait des formes variées, réunies entre elles par une chaîne insoluble. La vérité, croyons-nous, est entre ces deux opinions et, tout en admettant la réunion, il faut savoir la limiter.

D'ailleurs, que devons-nous entendre par type clinique

et par réunion de types cliniques ? Dans un grand nombre d'états morbides, les éléments symptomatiques fort nombreux s'associent de différentes façons et à des degrés divers pour constituer des syndrômes variés, des types, qui au premier abord paraissent fort dissemblables. La fébricule et la forme ataxo-adyynamique de la fièvre typhoïde semblent à première vue des maladies distinctes ; ce ne sont pourtant que deux manifestations cliniques différentes d'une même affection ; si l'on y regarde de près, on constate qu'elles sont unies par des symptômes communs : tuméfaction de la rate, accélération du pouls, taches rosées, par des formes intermédiaires, surtout par une même infection microbienne et par des lésions anatomiques identiques. Il en sera de même pour les affections dont nous nous occupons. Si nous comparons des types extrêmes, la rigidité généralisée, par exemple, avec l'athétose double pure, le tableau clinique est tout différent ; mais si nous considérons les symptômes communs, les formes de transition qui les unissent, si nous nous rappelons la similitude des lésions et de l'étiologie, nous ne sommes pas éloignés de les rattacher à une même affection.

Rosenthal, dans son travail, où il publie 53 observations personnelles, étudie les rapports des affections spasmo-paralytiques infantiles entre elles ; il arrive à cette conclusion qu'il n'est peut-être pas deux de ces cas qui se ressemblent d'une façon parfaite ; en tous cas, parmi eux il en est qui réalisent toutes les formes possibles de transition entre les types qu'on a distingués sous les noms de rigidité généralisée, de rigidité paraplégique, d'hémi-

plégie spasmodique bilatérale et de chorée bilatérale congénitale. Nous croyons cependant que Rosenthal est allé trop loin dans cette réunion et qu'il y a lieu, comme nous le montrerons plus loin, de séparer l'hémiplégie spasmodique simple ou double d'un groupe bien caractérisé comprenant la rigidité généralisée de Little, la paraplégie spasmodique, la chorée congénitale et l'athétose double.

Nous allons essayer de faire servir nos observations à l'étude des rapports de ces différents types cliniques.

OBSERVATION PREMIÈRE

(Service de M. le Professeur agrégé Haushalter)

Débilité à la naissance ; raideur dans les membres inférieurs dès la première année ; adduction forcée des cuisses ; rigidité spasmodique des membres inférieurs ; exagération du réflexe rotulien ; marche impossible ; raideur des membres supérieurs en demi-flexion ; mouvements lents et maladroits dans les membres supérieurs, mouvements athétoïdes des mains ; constriction des mâchoires ; troubles de la déglutition ; pas de parole ; intelligence un peu bornée.

G....., Louis, 4 ans.

Père 37 ans, cultivateur, bien portant. Mère, 36 ans, bien portante ; a fait une fausse couche à 6 mois. — Trois enfants vivants, un garçon de 11 ans et une fille de 9 ans, bien portants, et le petit malade.

L'enfant est né à terme ; l'accouchement normal a duré 12 heures ; l'enfant n'était pas en état de mort apparente ; il était petit ; fut élevé au sein. A 9 mois, il eut une fluxion de poitrine qui dura 8 jours, puis la rougeole ; après cette maladie, il fut sevré ; il fit ses premières dents à un an. Jamais il n'eut de convulsions. Tout petit, il avait les jambes raides et croisées ; les parents ne savent pas quand ils s'en sont aperçu pour la première fois ; ils attribuent cette raideur des jambes à la fluxion de poitrine. Jamais il n'a marché, ni parlé.

Etat actuel (5 juin 1894).

Enfant moyennement développé pour son âge ; un peu chétif, blond, lymphatique. Physionomie douce, souriante, apathique ; crâne développé, aplati en arrière, front bombé ; dentition normale ; pas de strabisme. Caractère facile, affectueux ; l'enfant semble comprendre à peu près tout ce que l'on dit, mais n'a jamais pu prononcer aucun mot ; il répond par signes de la tête (oui et non) aux questions simples qu'on lui pose ; quand il veut quelque chose, il fait un geste avec la main ; il aime jouer. — Dort bien ; urine au lit.

Est toujours au lit dans le décubitus dorsal ; dans cette situation, les cuisses sont en extension sur le bassin, et les jambes légèrement fléchies sur les cuisses ; les cuisses et les genoux sont fortement accolés l'un contre l'autre, d'où érythème intertrigo ; tandis que les mouvements passifs de flexion et d'extension imprimés au membre inférieur se font facilement, les mouvements d'abduction sont impossibles.

Exagération du réflexe rotulien ; phénomène du pied ; le redressement brusque du gros orteil, surtout à droite, détermine le tremblement épileptoïde du pied d'une façon intense.

Aux membres supérieurs, les bras sont appliqués contre le tronc, les avant-bras en demi-flexion sur les bras ; on éprouve à écarter le bras, et à étendre l'avant-bras, une raideur marquée ; les mouvements volontaires sont lents, pénibles ; lorsque la main veut saisir un objet, elle présente des mouvements athétoïdes très caractérisés ; l'enfant se sert plus facilement de sa main gauche. Il ne peut se servir de ses mains pour manger.

L'écartement des mâchoires est très limité, et les mâchoires s'appliquent fortement sur la cuiller ou la fourchette placée entre les dents ; en raison de cette contracture des mâchoires, la mastication des aliments solides est impossible ; on nourrit l'enfant d'aliments liquides ; lorsqu'on lui introduit dans la bouche une cuiller chargée de potage, on sent les mâchoires se serrer sur la cuiller que la langue contractée appuie contre la voûte palatine ; une partie du liquide reflue par la bouche, l'autre partie est avalée ; la déglutition ne peut se faire que dans le décubitus dorsal.

Quand on veut saisir l'enfant, on constate qu'il existe dans la nuque et le tronc une raideur marquée ; le tronc forme avec les membres inférieurs une pièce dont la rigidité ne peut être vaincue qu'avec une certaine résistance ; aussi le petit malade ne peut-il être assis sur une chaise.

Il ne peut se tenir debout seul ; quand, maintenant l'enfant sous les bras, on le place sur le sol dans la station droite, on voit les deux cuisses et les deux genoux se croiser et s'appliquer fortement l'un sur

l'autre ; les pieds se placent en équinisme ; la tête se fléchit sur le tronc, l'enfant ne peut faire un pas.

La sensibilité semble intacte.

Nous avons tenu à placer cette observation la première parce qu'elle est un exemple typique de la rigidité généralisée décrite par Little. Nous ne trouvons pas ici d'étiologie bien nette ; peut-être l'affection a-t-elle eu pour point de départ la fluxion de poitrine ou la rougeole dont l'enfant a été atteint à 9 mois. Il est cependant plus probable qu'elle est de nature congénitale. A part ce manque d'un facteur étiologique qui, d'ailleurs, fait assez souvent défaut dans les observations publiées jusqu'à ce jour, nous trouvons tout le tableau clinique de la maladie de Little. La rigidité est généralisée absolument à tous les muscles du corps ; les quatre membres, le tronc, la nuque, ne semblent former qu'une seule pièce ; les mâchoires, la langue sont également atteintes, ce qui rend la déglutition difficile ; le réflexe rotulien est exagéré et, par le redressement du pied, on obtient d'une façon intense le tremblement épileptoïde. Les muscles du larynx sont eux aussi rigides, puisque l'enfant ne parle pas, quoique comprenant ce qu'on lui dit. La marche est impossible. L'intelligence semble un peu bornée. Nous devons remarquer les mouvements athétoïdes que le petit malade présente dans les mains quand il veut saisir un objet ; cela nous aidera à passer du type clinique dont cet enfant est un exemple à une autre forme, l'athétose double. G..., Louis, se sert plus volontiers de sa main gauche ; ce n'est pas, croyons-nous, comme le pense Rosenthal dans des cas semblables, qu'il soit atteint de paralysie du bras droit, mais les phénomènes de rigidité y sont plus marqués que du côté opposé.

OBSERVATION II

(Service de M. le Professeur agrégé HAUSHALTER)

Naissance avant terme, débilité congénitale. convulsions. Dès la naissance, raideur musculaire, adduction des cuisses ; rigidité spasmodique des membres inférieurs. de la tête et du tronc ; troubles de la déglutition ; raideur dans les membres supérieurs ; lenteur, maladresse dans les bras ; athétose dans la main ; parole rudimentaire, intelligence bornée.

J... Lucien. 3 ans.

Père 28 ans, cordonnier, bien portant. Mère, 28 ans, toussé depuis 9 ans ; a eu plusieurs hémoptysies.

Deux enfants : un garçon de 7 ans bien portant et notre petit malade.

Le jeune J... est né à 7 mois ; l'accouchement a été très rapide ; mais à sa naissance, l'enfant était bleu ; il était excessivement chétif et ne pesait que 700 gr. : il ne put prendre le sein, ni le biberon ; et sa mère dut le nourrir en lui faisant couler goutte à goutte le lait dans la bouche. On dut le tenir emballé dans du coton pendant six mois.

Toutes les fois qu'il faisait des dents, il avait des convulsions ; depuis l'âge de 2 ans 1/2, il n'en a plus eu.

Il a toujours pu remuer les bras et les jambes ; mais à l'état de repos, ses jambes ont toujours été serrées l'une contre l'autre ; il n'a jamais pu apprendre à marcher. A deux ans, il commença à parler ; son intelligence se développe très lentement.

Etat actuel (16 mai 1894).

Enfant bien constitué, système musculaire bien développé ; pas d'anomalie du crâne ; dentition normale. Strabisme interne de l'œil droit.

Intelligence peu développée ; ne sait pas jouer ; caractère doux, affectueux ; très attaché à sa mère. — Parole rudimentaire ; ne parle jamais spontanément ; ne fait que répéter assez peu distinctement les mots qu'on prononce devant lui.

Urine au lit.

La tête est raide sur le tronc, l'enfant la tourne avec difficulté et le mouvement est très limité ; déglutition difficile ; pour pouvoir avaler,

l'enfant doit être placé dans le décubitus dorsal. Les avant-bras sont habituellement à l'état de flexion légère sur les bras ; on éprouve à les étendre, surtout à droite, une résistance marquée ; à l'état de repos, les doigts de la main sont écartés en éventail ; les mouvements des membres supérieurs sont lents, limités ; quand l'enfant saisit un objet, la main s'approche lentement, avec des mouvements d'athétose, de reptation des doigts, et la préhension de l'objet est très difficile. Il ne peut manger seul.

A l'état de repos, au lit, les jambes sont légèrement fléchies et fixées sur les cuisses, et les cuisses accolées l'une à l'autre ; les orteils sont écartés les uns des autres ; le gros orteil, dont l'écartement est maximum, est à l'état d'extension forcée. On arrive avec difficulté à fléchir la jambe sur la cuisse ; mais on ne peut vaincre l'adduction des cuisses et écarter les genoux. L'enfant ne peut exécuter avec les membres inférieurs que des mouvements de flexion très limités.

Le tronc présente également une raideur notable ; aussi, en raison de cette raideur et de la fixité des cuisses, l'enfant ne peut-il s'asseoir seul, ni être assis sur une chaise.

Il ne peut se tenir debout seul ; quand on le soutient, il repose sur la pointe des pieds, placés en équins, et l'écartement des orteils augmente. Quand, l'enfant étant soutenu sous les bras, on veut le faire marcher, il progresse par sautilllements, en fléchissant légèrement les jambes sur les cuisses, et en prenant un point d'appui sur les mains qui le soutiennent.

Quelquefois, il exécute un pas, en glissant une cuisse et un genou l'un devant l'autre.

Les réflexes sont marqués.

La sensibilité paraît intacte.

Il y a une grande analogie entre cette observation et la précédente et nous avons encore chez Lucien J..., un cas type de rigidité généralisée de Little. L'étiologie est ici bien nette et même très riche puisque nous trouvons non seulement *la naissance avant terme*, mais encore *l'asphyxie à la naissance* : nous notons de plus la tuberculose de la mère. Les jambes du petit malade ont toujours été serrées l'une contre l'autre ; le début est congénital. L'hypertonie existe dans tous les muscles du corps, membres supérieurs

et inférieurs, tronc, nuque et atteint également l'appareil de la déglutition et le système moteur de l'œil droit.

L'enfant est peu intelligent; il ne parle que d'une façon rudimentaire et indistincte; il présente comme Louis G... des mouvements athétoïdes aux mains dans les actes voulus, et pendant le repos ses doigts et ses orteils sont écartés en éventail, ce qui est caractéristique de l'athétose. Il ne peut marcher que soutenu et nous montre alors le type de la marche spasmodique; il progresse par sautillements; s'il parvient à exécuter un pas, c'est en glissant une jambe devant l'autre. Les réflexes sont bien marqués. Nous trouvons aux membres supérieurs, comme dans le cas précédent, une prédominance de la rigidité à droite. L'enfant a présenté pendant un certain temps des convulsions qui l'ont quitté depuis l'âge de 2 ans 1½. C'est un symptôme qui, comme nous le verrons plus tard, accompagne souvent les affections spasmo-paralytiques infantiles.

OBSERVATION III

(Service de M. le Professeur agrégé HAUSHALTER).

Asphyxie à la naissance; raideur dès la première année; raideur du cou et du tronc, adduction des cuisses, raideur spasmodique des membres inférieurs; exagération des réflexes; raideur légère dans les membres supérieurs; maladresse dans les mouvements des bras; mouvements athétoïdes dans les mains. — Strabisme; pas de parole; idiotie complète.

L..... Jeanne, 10 ans.

Père 34 ans, tailleur de pierre, bien portant. Mère 29 ans, bien portante. — Sept enfants, sur lesquels deux morts-nés; la petite

malade est la plus jeune des cinq enfants vivants dont l'ainé a 16 ans : sauf elle, ils sont tous bien portants.

La petite L..... est née à terme ; l'accouchement a duré 24 heures, s'est fait sans aide ; l'enfant est venu par la tête, et *était en état de mort apparente*. Elle fut nourrie au sein jusqu'à l'âge de 8 mois ; à cet âge, la mère commença à s'apercevoir qu'elle n'était pas comme les autres enfants.

Quand on voulut la mettre à terre et essayer de la faire marcher, on s'aperçut que les genoux étaient accolés, et que la pointe des pieds était tournée en dedans ; jamais elle ne put avancer les jambes, même soutenue ; quand on la mettait à terre, elle avançait en rampant sur le plancher. Elle ne pouvait rester assise sans être liée à sa chaise, car elle tombait en avant ou en arrière. Elle ne pouvait rien saisir. Elle louche depuis sa première enfance ; n'a jamais pu apprendre à être propre ; n'a jamais manifesté de signes d'intelligence ; n'a jamais appris à parler ; paraît reconnaître sa mère. La mère d'ailleurs l'a toujours vue telle qu'elle est.

Etat actuel (15 avril 1894).

Enfant petite et chétive pour son âge ; masses musculaires peu développées. Crâne rétréci, aplati en arrière, non asymétrique ; face bien développée ; dentition normale. Strabisme interne de l'œil droit. — Incontinence des selles et des urines.

La jeune L... a toutes les allures d'une idiote complète ; elle ne s'intéresse que peu à ce qui se passe autour d'elle ; n'aime pas jouer ; cependant quand on s'occupe d'elle, paraît contente et rit niaisement ; frappe quelquefois les enfants qui s'approchent d'elle. Elle ne pousse que des cris inarticulés ; ou bien quand elle s'anime, elle répète le même son « *até, até* » qu'elle module un peu suivant ses impressions de joie ou de colère. Elle mange gloutonnement, portant maladroitement avec ses mains la nourriture à sa bouche ; mais habituellement, on ne la nourrit que d'aliments liquides, la déglutition des aliments solides se faisant difficilement et provoquant des suffocations.

Ne pouvant marcher, elle ne quitte pas sa petite chaise, véritablement tassée sur elle-même. La tête est demi-fléchie sur le tronc, raide, enfoncée dans les épaules ; le tronc est penché en avant, la colonne vertébrale formant un arc à forte convexité postérieure. Les deux cuisses sont à demi-fléchies sur le bassin, de telle sorte que l'enfant assise repose surtout sur les ischions ; les jambes sont légèrement fléchies sur les cuisses, les deux genoux intimement rapprochés ; il est impossible de mouvoir la cuisse sur le bassin, et la jambe sur la cuisse, ou d'écartier les deux jambes. Les pieds, dans la situation du talus,

reposent sur le bord interne, la plante étant dirigée en dehors ; les orteils demi fléchis sont écartés en éventail ; le gros orteil est en extension forcée sur le dos du pied ; on éprouve une grande difficulté à placer le pied dans sa situation normale. Quand on veut placer l'enfant debout, elle demeure inerte, les membres inférieurs en demi-flexion, ne faisant aucun mouvement pour avancer.

Par la percussion du tendon rotulien, on détermine dans tout le membre inférieur une secousse musculaire, et une exagération passagère de la contracture en flexion.

Le membre supérieur gauche se trouve habituellement en extension, et on éprouve à le mettre en flexion une certaine raideur ; le membre supérieur droit, au contraire, est habituellement en flexion, la main elle-même étant à demi-fléchie sur l'avant-bras, et on éprouve également de la raideur à le mettre en extension. Les mouvements des membres supérieurs sont lents, maladroits, surtout dans le membre droit, dont l'enfant se sert rarement, et qui présente, quand elle veut saisir un objet, des mouvements athétoïdes lents ; lorsque la main droite approche du but à atteindre, les doigts s'écartent en extension, et la main plane au-dessus de l'objet.

La sensibilité paraît intacte.

Le cas que nous venons de voir est un troisième cas de rigidité généralisée, mais il diffère des précédents en ce qu'il présente une grande prédominance de la contracture aux membres inférieurs et se rapproche par là de la paralysie spasmodique dont nous verrons des exemples dans les deux observations suivantes.

L'étiologie de Little, *asphyxie à la naissance*, est ici évidente. Le début fut probablement congénital quoiqu'on ne se soit aperçu de la rigidité que vers 8 mois, quand on voulut faire marcher l'enfant. Les symptômes sont, à peu de chose près, ceux que l'on observe généralement : raideur des membres, du tronc et de la nuque, exagération du réflexe rotulien, difficulté de la déglutition, manque de parole, strabisme ; nous avons de plus ici de l'idiotie

complète. Nous remarquons chez la jeune L..... de l'incontinence des matières fécales et des urines. Cette participation des sphincters n'est que très rarement signalée dans la maladie de Little ; l'absence de ce symptôme peut servir même à la distinguer de certaines affections de la moelle où il existe toujours au bout d'un certain temps, telles que les myélites transverses et les diverses compressions de la moelle. Ici le gâtisme s'explique par l'idiotie de la malade. Les mouvements d'athétose sont généralisés aux extrémités ; ils sont très nets dans les mains à l'occasion des actes volontaires, existent aussi dans les pieds où les orteils sont écartés en éventail tandis que le gros orteil est en extension forcée sur le dos du pied.

OBSERVATION IV

(Service de M. le Professeur agrégé, HAUSHALTER).

Naissance avant terme ; débilité congénitale ; rigidité spasmodique dans les membres inférieurs dès la naissance ; maladresse dans les membres supérieurs ; strabisme convergent ; nystagmus unilatéral ; parole distincte ; intelligence bornée..

G..... Lucien, 5 ans.

Père 50 ans, ancien soldat, actuellement chauffeur aux Forges de J... ; alcoolisé ; lui-même fils d'alcoolisé ; a un frère qui s'alcoolise. Ignore s'il a eu la syphilis.

Mère 44 ans, travaille à la campagne, vigoureuse ; ne semble pas avoir eu jamais d'accidents spécifiques. *A fait 7 fausses couches entre 5 et 6 mois.* Actuellement, 3 enfants vivants : les 2 aînés (13 ans et 8 ans) sont bien portants ; le troisième enfant est notre petit malade.

Il naquit à 7 mois. Sa naissance portait à 3 le nombre d'accouchements prématurés ou d'avortements que la mère avait eus à cette

époque en 27 mois. L'accouchement fut d'ailleurs très rapide ; l'enfant n'était pas à sa naissance en état de mort apparente ; *il était très petit, très chétif* ; pendant six mois on dut *le tenir enveloppé dans du coton* ; il pleurait beaucoup ; fut élevé au sein ; n'eut jamais ni vomissements, ni diarrhée, ni éruptions sur la peau.

Dès sa plus tendre enfance, on s'aperçut que les jambes étaient légèrement fléchies sur les cuisses, et les genoux raides ; on ne pouvait écarter les cuisses, qui étaient accolées l'une à l'autre ; la tête était également raide, et il louchait.

Jamais il ne put marcher ; à 3 ans, il commença à parler ; mais la parole était lente et difficile ; la langue se plaçait constamment entre les dents ; il ne manifesta jamais qu'une intelligence médiocre ; il jouait et riait volontiers ; jamais il ne put apprendre à être propre.

A 3 ans, il eut la rougeole, puis la coqueluche.

Etat du 15 mars 1894.

Enfant bien constitué, bien développé pour son âge ; intelligence médiocre ; caractère assez gai ; parole un peu lente, mais distincte ; prononciation bonne ; on n'a jamais essayé de lui apprendre à lire et à écrire. — Pas d'anomalie de la face et du crâne ; strabisme convergent des deux yeux ; nystagmus léger de l'œil gauche. Urine au lit.

L'enfant passe son temps assis sur une petite chaise ; la tête est un peu fléchie sur le tronc ; on éprouve à lui imprimer des mouvements passifs une certaine raideur. Il exécute avec les membres supérieurs les mouvements voulus, mais avec un peu de lenteur et de maladresse : pour saisir un objet, la main s'ouvre lentement, puis prend l'objet avec hésitation ; il peut manger seul. Assis, les cuisses sont fléchies sur le bassin, les jambes sur les cuisses, et les pieds reposent à plat sur le sol ; les deux genoux sont accolés ; on ne peut étendre les jambes sur les cuisses ; on peut avec difficulté et raideur imprimer quelques mouvements au pied. La percussion du tendon rotulien ne produit pas de contraction réflexe ; pas de phénomène du pied.

L'enfant ne peut se tenir seul debout ; il ne peut avancer qu'en se soutenant sur une chaise : la tête fléchie, le tronc penché en avant, il s'arc-boute avec les bras sur la chaise, les cuisses et les jambes demeurant rigides en demi-flexion, et le corps reposant sur l'extrémité des orteils ; pour progresser, il se soulève par les bras sur la chaise, qu'il pousse en même temps ; il arrive ainsi à avancer assez rapidement en sautillant sur la pointe des pieds. — Quand on le soutient sous les bras, il avance de même en sautillant, prenant son point d'appui sur les mains qui le tiennent sous l'aisselle : quelquefois il arrive à ébaucher un pas en glissant les genoux l'un sur l'autre.

Il ne peut arriver à tirer la langue malgré ses efforts. La musculature est bien développée.

La sensibilité semble intacte.

Nous arrivons avec cette observation à notre dernière forme clinique des affections spasmo-paralytiques de l'enfance, la rigidité paraplégique. Ce cas n'est pas cependant un type pur puisqu'il existe, surajoutée à la raideur des membres inférieurs, une légère raideur de la nuque. Le début de la maladie est congénital et le facteur étiologique est bien celui qui entre le plus souvent en ligne de compte dans la paraplégie spasmodique, *la naissance prématurée*. Ce qu'il y a d'intéressant aussi dans l'histoire de Lucien G., ce sont ses antécédents héréditaires.

Son père est *alcoolique* et *filz d'alcoolique*; nous avons vu au chapitre de l'étiologie que l'alcoolisme des parents a été accusé par plusieurs auteurs de provoquer la maladie de Little. Mais, fait plus important encore, il semble que le petit malade soit de souche syphilitique. Les sept fausses couches de la mère n'ont probablement pas d'autre cause que la syphilis; du reste, le père ignore s'il a été atteint de cette maladie.

Les membres inférieurs sont le siège d'une hypertonie musculaire considérable. A l'inverse de nos autres observations et de ce que l'on rencontre généralement dans la maladie de Little, le réflexe rotulien semble aboli. Cette abolition n'est qu'apparente; on ne peut mettre en évidence l'exagération de la contraction réflexe à cause de l'intensité de la contracture qui empêche tout mouvement de la jambe sur la cuisse.

Bien que les membres supérieurs ne soient pas

atteints par la rigidité, les mouvements néanmoins sont lents, maladroits, et quand la main doit saisir un objet, elle s'ouvre lentement, le prend avec hésitation.

Il existe, comme dans les formes généralisées, mais à un degré moindre, des symptômes cérébraux : l'intelligence est médiocre, on constate du strabisme convergent des deux yeux et un symptôme assez rare : du nystagmus de l'œil gauche.

OBSERVATION V

(Service de M. le Professeur agrégé HAUSHALTER).

Naissance avant terme ; débilité congénitale ; dès la naissance rigidité spasmodique dans les quatre membres, disparue aujourd'hui dans les membres supérieurs ; marche spastique typique ; réflexes patellaires très marqués ; légère maladresse dans les bras ; strabisme convergent de l'œil droit ; amélioration considérable depuis six mois.

Emile B..., 3 ans, entré à l'hôpital le 16 mars 1895.

Père, 41 ans, journalier, bien portant, pas alcoolique.

Mère, 33 ans, bien portante ; ne semble pas avoir eu la syphilis, n'a pas fait de fausses couches. Trois enfants, tous vivants ; les deux aînés (10 ans 1/2 et 8 ans), nés à terme, sont bien portants.

Emile B... *naquit à sept mois ; rien de particulier pendant la grossesse et pendant l'accouchement : il remuait à sa naissance, n'était pas en état d'asphyxie ; il était petit ; pendant deux mois on dut le tenir enveloppé dans du coton ; il pleurait beaucoup ; on fut obligé de le nourrir à la cuiller pendant dix jours, puis il fut nourri au sein jusqu'à 7 mois.*

Les membres inférieurs ont toujours été serrés l'un contre l'autre ; il était difficile de les écarter ; les cuisses étaient fortement fléchies sur le bassin, les jambes sur les cuisses, et les pieds se trouvaient disposés

en varus-équien très prononcé. Jusqu'à l'âge de 15 mois, l'enfant n'a pu se servir de ses bras qui étaient raides ; depuis cette époque, la mère n'a plus rien remarqué d'anormal dans les mouvements des membres supérieurs.

Vers l'âge de 15 mois, on voulut lui apprendre à marcher, mais il se laissait fléchir sur les jambes : à partir du mois d'octobre 1894 survint une grande amélioration ; l'enfant put se tenir debout, légèrement soutenu sous les bras, et esquisser des pas ; à cette époque, il commença à écarter les cuisses l'une de l'autre sans trop de difficulté ; a commencé à causer à l'âge de 15 mois ; peut progresser en s'appuyant à l'aide des bras sur une chaise et en la poussant devant lui.

N'urine pas au lit.

Le traitement a consisté en bains salés et administration à l'intérieur de sirop d'hypophosphite de chaux.

Etat actuel du 16 mars 1895 — Enfant bien constitué, bien développé pour son âge ; gros ; intelligence au moins égale à celle des enfants de son âge ; grande loquacité ; pas de troubles de la parole.

Face très développée ; crâne excessivement aplati en arrière.

Strabisme interne et supérieur de l'œil droit.

Pas d'urines involontaires.

Assis dans son lit, l'enfant est un peu tassé sur lui-même ; les cuisses sont très légèrement fléchies sur le bassin, et les jambes sur les cuisses ; les pieds ont de la tendance à se porter en dedans. On n'éprouve pas de raideur en imprimant des mouvements passifs aux membres supérieurs ; les mouvements actifs des bras sont faciles ; il existe pourtant une certaine hésitation dans la préhension des objets. Aucune difficulté à écarter les cuisses et pas de raideur dans les mouvements passifs des membres inférieurs.

Réflexe rotulien très marqué des deux côtés. L'enfant ne peut se tenir debout qu'appuyé à l'aide de ses bras ou soutenu sous les aisselles.

Quand on le fait marcher en le soutenant sous les bras, les cuisses, accolées à leur partie supérieure, se croisent, les genoux passent l'un devant l'autre et les jambes se disposent en X, tandis que les pieds, légèrement tournés en dedans, reposent sur le sol par leur pointe.

Seul, il arrive à progresser lentement en s'appuyant sur une chaise qu'il pousse devant lui.

Pas de troubles de la mastication et de la déglutition.

La sensibilité est intacte.

Cette observation réalise le type pur de la rigidité paraplégique, avec son étiologie la plus habituelle, la naissance avant terme. Les membres inférieurs sont accolés au repos, les pieds légèrement déviés en dedans ; s'ils ne présentent pas de raideur appréciable dans les mouvements passifs, leurs mouvements actifs sont difficiles et spasmodiques ; les réflexes sont très marqués. La marche, qui ne peut se faire que si l'enfant est soutenu, est la marche spastique caractéristique.

La rigidité, constatée très peu de temps après la naissance, atteignait d'abord les quatre membres : elle disparut dans les bras pour ne laisser qu'une simple hésitation dans la préhension des objets, diminua dans les jambes. Cette amélioration si rapide, puisque l'enfant n'a encore que trois ans, doit nous faire espérer une guérison, peut-être prochaine.

A l'inverse de nos autres observations, Emile B... ne présente ni troubles intellectuels, ni troubles de la parole ; c'est un fait important à noter, mais le cerveau ne doit pas être complètement indemne, puisqu'il existe du strabisme de l'œil droit.

Nous avons trouvé, dans nos trois premières observations, associés à la rigidité généralisée, des mouvements athétoïdes à l'occasion des mouvements volontaires. Mais ce qui domine le tableau clinique dans ces cas, reste la rigidité musculaire. Nous allons actuellement donner l'observation d'un enfant atteint d'athétose généralisée, accompagnée de raideur des muscles, celle-ci n'occupant plus qu'un rang secondaire.

OBSERVATION VI

(Service de M. le Professeur SPILLMANN).

Athétose généralisée à début dans la première enfance ; raideur musculaire ; réflexes marqués ; imbécillité.

Gaston C..., 8 ans.

Père ouvrier boulanger, bien portant, pas alcoolisé.

Mère bien portante.

Pas d'antécédents nerveux familiaux du côté du père ou de la mère.

Le jeune C... a 2 frères et sœur plus âgés et 2 plus jeunes que lui, tous bien portants.

Pas de maladies pendant la grossesse ; *accouchement à terme ; l'enfant criait à sa naissance.*

Enfant élevé au sein ; jusqu'à l'âge de 14 mois aurait été très bien portant ; à cet âge « un jour que l'enfant était seul dans son berceau, un chien entra dans la chambre, mangea les excréments que l'enfant avait sous lui et, quand la mère revint, il poussait des cris et présentait dans les membres les mouvements qui depuis n'ont plus cessé » (?) Jamais de maladies aiguës.

Il ne put apprendre à marcher ; à 2 ans il commença à parler mais avec difficulté ; depuis l'âge de 7 ans, commence à lire et à compter.

Les mouvements anormaux auraient eu leur maximum à l'âge de 4 ans ; ils semblent actuellement diminuer ; le sommeil est calme maintenant, mais jusque vers 5 et 6 ans il était très agité.

Ces renseignements un peu incomplets sont donnés par une tante de l'enfant qui l'a élevé.

Etat actuel (9 septembre 1888).

Enfant bien constitué ; état général très bon ; les membres inférieurs seuls semblent proportionnellement un peu moins développés que le reste du corps, et encore le fait est-il peu appréciable.

Fonctions digestive, respiratoire, circulatoire, normales. Intelligence très bornée ; l'enfant parle assez distinctement ; bien qu'il semble avoir été élevé avec grand soin, il ignore son âge et le nom de ses parents ; connaît à peine quelques lettres.

N'urine pas au lit.

Crâne bien conformé ; dentition normale ; pas d'anomalie des organes des sens.

Au lit ou assis, l'enfant présente au repos des mouvements anormaux généralisés.

Dans la tête, mouvements de flexion, d'extension ou de rotation, isolés ou combinés, lents, continus.

Dans la face, mouvements lents, produisant tour à tour un élargissement de la bouche, un plissement des sourcils, un écarquillement des paupières, etc. ; quand l'enfant tire la langue, on voit celle-ci animée de déplacements en tous sens. Par moments, la parole est brusquement interrompue par les mouvements de la langue ou de la face.

Dans les membres supérieurs, mouvements lents, continus, ordinairement successifs de flexion, d'extension ou de rotation des différents segments les uns sur les autres ; flexion et extension lente du poignet ; flexion et extension lente des doigts, combinés à des mouvements d'écartement, réalisant le type de l'athétose. La force musculaire à la pression est assez considérable dans les mains, mais la pression s'exerce par saccades. Les mouvements volontaires avec les membres supérieurs sont très maladroits, contrariés par les contractions choréiques qui s'exagèrent ; l'enfant ne peut manger seul.

Dans les membres inférieurs, surtout lorsque l'enfant est assis, mouvements lents de flexion et d'extension, mais bien moins prononcés qu'aux membres supérieurs ; ils sont surtout marqués dans les pieds où il existe en même temps des mouvements athétosiques des orteils (flexion, extension, écartement). *Le réflexe patellaire paraît accru ; pas de phénomène du pied.*

L'enfant ne peut rester assis sans être lié, les mouvements choréiques le faisant tomber de sa chaise.

Il ne peut se tenir debout ni marcher seul ; quand on le soutient sous les bras, il demeure debout, les genoux rapprochés, les pieds tournés en dedans ; quand on le fait avancer, il marche un peu courbé, lançant les jambes, les enchevêtrant, tournant le pied en tous sens ; pendant ce temps les mouvements s'exagèrent dans la tête et les membres supérieurs.

On éprouve une certaine rigidité à imprimer des mouvements passifs aux différents segments.

La sensibilité paraît normale.

Le facteur étiologique nous échappe, car il ne nous semble pas qu'il faille prêter grande attention à la frayeur

que la vue d'un chien a pu provoquer chez un enfant aussi jeune. Mais, comme le fait remarquer l'observation, les renseignements donnés par les parents sont incomplets. Le début apparent de l'affection remonte au commencement de la deuxième année.

Nous trouvons chez Gaston C... le type classique de l'athétose double ; les mouvements sont généralisés dans tout le système musculaire ; nous les voyons dans la face donnant à la mimique une expression bizarre, dans la langue où ils gênent la parole, dans la tête, dans les divers segments des membres avec prédominance aux extrémités et plus prononcés aux membres supérieurs qu'aux membres inférieurs. Nous constatons de la rigidité légère partout, de l'exagération des réflexes tendineux et une intelligence plus que bornée.

Les deux observations qui vont suivre sont celles de deux malades atteintes de rigidité généralisée ; si nous les séparons des autres, c'est qu'elles présentent des particularités intéressantes qui nous semblent exiger une place à part dans le grand tableau clinique des affections spasmo-paralytiques de l'enfance.

OBSERVATION VII

(Service de M. le Professeur agrégé HAUSHALTER).

Raideur dans le tronc et les membres supérieurs dès la première enfance ; convulsions ; légère raideur actuelle de la tête et des bras ; mouvements lents des membres supérieurs ; mouvements lents des mains ; pas de raideur des membres inférieurs ; équinisme ; marche en steppage avec flexion exagérée ; réflexe rotulien exagéré. Pas de parole ; intelligence très bornée.

D. ... Emilie, 4 ans : enfant naturelle. Père 18 ans au moment de la naissance de l'enfant ; bien portant, mais très exalté, très nerveux.

Mère 26 ans, domestique ; n'a pas eu d'autres enfants que la petite malade.

Pendant sa grossesse, pour cacher son état, se serrait fortement l'abdomen, à tel point qu'elle put rester chez ses maîtres jusqu'au sixième mois sans qu'ils se doutassent de rien.

La petite D.... est née à terme ; accouchement normal ; l'enfant a crié en naissant. — A été élevée au sein jusqu'à 18 mois ; a eu sa première dent à 11 mois.

Depuis sa naissance jusqu'à l'âge de 2 ans, elle ne put redresser le tronc, qui présentait une certaine raideur ; jusqu'à l'âge de 3 ans les bras demeurèrent raides, demi-fléchis, collés au corps ; jamais les jambes ne furent raides.

A 18 mois, elle commença à marcher, en étant fortement soutenue sous les aisselles : elle levait fortement les jambes en marchant ; les pieds étaient un peu de travers, et un médecin, consulté, dit à la mère de laisser l'enfant au lit ; à 3 ans on recommença à la faire marcher ; à ce moment, elle lançait les jambes comme elle le fait maintenant.

La mère prétend qu'elle commença à parler à un an ; mais qu'à 18 mois, elle désapprit tout ce qu'elle savait.

Elle semble avoir eu des convulsions : étant toute petite, quand elle était constipée, ses muscles se contractaient et elle tournait les yeux ; plus tard, les mêmes crises se montraient quand parfois la mère ne céda pas à ses caprices.

Etat actuel (28 avril 1894).

Enfant bien constituée ; fonctions respiratoires, circulatoires et digestives, normales.

Caractère doux, affectueux, gai ; très gourmande ; aime à jouer avec sa poupée. — Ne parle pas ; pour appeler sa mère, ou pour demander à boire ou à manger se sert de syllabes dénuées de sens ; essaye très souvent de chanter. — N'a pas l'air de comprendre ce qu'on lui dit. — Urine au lit.

Crâne bien conformé ; dentition normale ; pas de strabisme.

Assise sur sa petite chaise, l'enfant a le corps un peu penché en avant, et la tête légèrement fléchie ; pour ne pas tomber en avant, elle est liée au dossier ; les membres supérieurs n'ont pas d'attitude spéciale ; on éprouve à imprimer des mouvements passifs à la tête ou aux membres supérieurs une certaine résistance analogue à celle que donnerait un ressort. Les mouvements, quand l'enfant veut saisir un objet, sont lents, maladroits, gesticulatoires ; les doigts sont écartés, et la main hésite au-dessus de l'objet avant de le prendre ; la force à la pression est assez considérable pour l'âge de l'enfant.

Dans la situation assise, les membres inférieurs n'ont pas de raideur appréciable ; la musculature est peu développée ; les pieds sont cyanosés, et placés au repos dans la situation du pied équin ; pour les mettre dans la situation normale, on éprouve une résistance notable. Réflexe rotulien exagéré.

L'enfant ne peut se tenir debout seule ; elle ne peut marcher que fortement soutenue sous les aisselles, le corps penché en avant. La marche est d'ailleurs très caractéristique : la cuisse se fléchit fortement sur le bassin, la jambe se fléchit sur la cuisse, la pointe du pied étant dirigée en dedans et en bas ; le membre soulevé se porte fortement en dedans, passant devant l'autre, pour frapper le sol par la pointe du pied. C'est l'allure du steppage, avec une grande amplitude des pas et un fort croisement des jambes.

La sensibilité paraît normale.

Nous sommes en présence, chez Emilie D..., d'une forme toute spéciale de maladie de Little, forme qui, croyons-nous, n'a pas encore été décrite. En général, la rigidité prédomine aux membres inférieurs ; ici, elle est beaucoup plus intense dans les membres supérieurs. Les jambes ne sont pas indemnes ; les pieds se placent au repos en varus équins, et l'on éprouve à les redresser une certaine raideur ; le réflexe rotulien est exagéré. La marche présente un caractère spécial que Chauffard a signalé dans un cas de maladie de Friedreich ; l'enfant ne peut marcher que soutenue sous les aisselles ; la cuisse se fléchit fortement sur le bassin, la jambe sur la cuisse, et le membre inférieur, ainsi soulevé, passe devant l'autre en décrivant un grand mouvement de rond, puis frappe le sol avec les orteils. La prédominance de la rigidité aux membres supérieurs pourrait faire songer à l'hémiplégie spasmodique double, mais l'absence de paralysie, de troubles trophiques et l'aspect de la marche ne permettent pas de s'arrêter à cette hypothèse.

Comme dans la plupart de nos cas de maladie de Little, l'intelligence est très bornée, les mouvements des bras sont lents, maladroits, gesticulatoires, les doigts s'écartent et la main hésite avant de prendre un objet. L'enfant ne parle pas.

Nous relevons comme étiologie la très grande jeunesse du père et son caractère nerveux, exalté, puis le traumatisme continu auquel s'astreignit la mère pendant sa grossesse en se serrant fortement l'abdomen pour cacher son état. Le début de l'affection semble être congénital. Comme dans notre observation II, nous notons chez notre petite malade l'existence de convulsions qui ont été assez précoces.

OBSERVATION VIII

(Service de M. le Professeur agrégé HAUSHALTER).

Enfant de consanguins. — Raideur musculaire généralisée; exagération des réflexes; secousses musculaires; troubles de la déglutition et de la parole; maladresse choréiforme dans le membre supérieur; mouvements athétoïdes des mains; démarche titubante, ataxiforme. — Intelligence bornée.

M... Henriette, 9 ans.

Père 48 ans, sellier, habite la campagne, bien portant; est cousin germain du père de sa femme.

Mère 46 ans; toujours bien portante; a eu 4 enfants qui vivent tous; l'aîné a 17 ans; sauf notre malade, ils sont tous bien portants.

Le jour de l'accouchement, la mère aurait eu une grosse frayeur: l'enfant est venue à terme; l'accouchement a été normal; l'enfant criait à sa naissance.

Jusqu'à l'âge de 1 an, la petite M... a été élevée au sein. A un an, elle a eu la rougeole; pendant sa maladie, on s'est aperçu, un jour

qu'elle pleurait beaucoup, qu'elle avait les jambes froides ; pendant 2 ans, dit la mère, on a eu beaucoup de mal à les réchauffer.

A 14 mois, elle a commencé à marcher ; elle apprend difficilement, tombait facilement, comme une masse ; depuis son enfance, la marche est toujours restée maladroite, et même, depuis 3 mois, elle éprouverait plus de difficultés à avancer. — N'a jamais eu de convulsions.

Elle a appris difficilement à parler ; n'a jamais pu le faire correctement ; elle est peu intelligente, au dire de sa mère, a peu de mémoire ; a eu beaucoup de mal à apprendre à lire et à écrire, ce qu'elle ne fait que depuis peu de temps.

Elle a été propre de bonne heure, et n'urine pas au lit.

Etat actuel (4 juin 1894).

Fille assez grande pour son âge, bien constituée ; seuls, les muscles du mollet sont relativement peu développés. — Les fonctions respiratoires, circulatoires, digestives, sont normales.

L'intelligence est au-dessous de la moyenne de son âge ; elle est d'un caractère facile, assez gai ; sait lire et écrire depuis peu de mois seulement ; récite de mémoire des prières, des fables.

Le crâne est bien conformé ; sur le front sont des cicatrices, traces de chutes nombreuses.

La tête est constamment en extension légère sur le tronc, le cou est droit et raide, les sterno-mastoïdiens sont tendus ; elle arrive à exécuter avec la tête tous les mouvements d'extension, de flexion, de rotation, mais avec lenteur, raideur et un peu par saccades.

La face présente une physionomie toute spéciale qui paraît être due à la raideur de certains muscles ; l'expression est rigide, figée ; la bouche est élargie en travers ; quand l'enfant rit, la bouche seule s'élargit, le reste de la face demeurant inerte. Elle peut d'ailleurs imprimer volontairement aux muscles faciaux tous les mouvements habituels ; les mouvements des globes de l'œil et des paupières s'effectuent normalement. — Tire la langue facilement.

La parole est lente ; la prononciation des consonnes, en particulier des labiales, est défectueuse ; elle prononce par exemple *f* comme *s*, *j* comme *si*, *l* comme *n*, etc... ; elle prononce *femme*, *semme*, et *offenser*, *ossenser* : aussi les fables ou les prières qu'elle débite sont-elles à peu près incompréhensibles.

La mastication et la déglutition des aliments solides sont difficiles ; l'enfant avale plus facilement les bouillies.

Dans le décubitus dorsal, au lit, les membres inférieurs sont dans l'extension, les pieds en varus équins ; les mouvements passifs imprimés au membre inférieur se font facilement, mais avec une certaine

raideur ; quand on commande à l'enfant de soulever une jambe, elle soulève les deux ; et si l'on en maintient une, l'autre en se soulevant est animée de grands mouvements brusques d'oscillation, verticaux ou latéraux. Au repos, au lit, les muscles de la cuisse ou des membres supérieurs présentent de temps en temps de petits soubresauts, analogues à des secousses électriques, sans déplacement du membre.

Le réflexe rotulien est exagéré ; le membre inférieur étant étendu au lit, la percussion du tendon rotulien, ou de la partie inférieure de la cuisse, au dessus de la rotule, détermine des secousses dans les muscles de la cuisse. — Pas de phénomène du pied. — Au lit, les membres supérieurs n'ont pas d'attitude spéciale ; généralement, la main est fermée, le pouce placé sur la paume, sous les autres doigts ; les muscles des membres supérieurs n'offrent pas de raideur spéciale.

Assise, l'enfant a une attitude raide, la tête étendue sur le tronc, le cou tendu, le tronc droit, en extension ; au repos, les bras sont en flexion ou en extension ; la main est habituellement dans l'attitude indiquée plus haut ; les genoux sont rapprochés, les pieds en varus équins, la pointe en dedans. Elle tombe très facilement de sa chaise, comme une masse, à l'occasion d'un mouvement voulu, ou d'une secousse.

Les mouvements du membre supérieur sont brusques, maladroits, saccadés, par moment un peu choréiques ; la main, au moment de saisir un objet, présente des mouvements athétoïdes fort nets, surtout à gauche. L'enfant ne peut manger seule ; cependant elle arrive par moments à porter la cuillère à sa bouche ; elle ne peut s'habiller seule ; ne peut coudre ; en écrivant, elle fait de grands mouvements avec ses bras et sa tête, appuie fortement la plume qu'elle tient gauchement. La force de la main à la pression paraît normale.

Quand l'enfant se lève de sa chaise, elle recule, chancelle, et généralement tombe, à moins qu'elle ne soit soutenue.

La marche se fait en zigzag ; l'enfant avance à grands pas incoordonnés, lance loin les jambes latéralement, ou bien les croise, les enchevêtre l'une dans l'autre ; frappe le sol tantôt avec la plante, tantôt avec la pointe du pied, ou le talon ; en même temps, les bras en extension exécutent de grands mouvements pour rétablir l'équilibre ; généralement, l'enfant marche vite, tombe en avant au moindre obstacle ou lorsqu'elle tourne sur elle-même ; au moment de la rotation sur elle-même, elle croise fortement les jambes, chancelle, et souvent fait quelques pas à reculons avant de retrouver son équilibre ; quand elle s'efforce de marcher lentement, ou quand elle est soutenue, la marche est moins incoordonnée, les genoux sont tournés en dedans et le pied repose sur l'extrémité antérieure.

Elle ne peut rester immobile, dans la station debout; pour ne point tomber, elle est obligée d'écarter fortement les pieds et de piétiner sur place.

La sensibilité paraît intacte.

Le caractère de la démarche est surtout à noter dans l'observation VIII. Elle n'est plus seulement spasmodique, mais ataxique et titubante. Charcot a donné le nom de tabeto cérébelleuse à une démarche analogue qu'on observe dans la maladie de Friedreich et dans une affection récemment décrite par Marie: l'héréd-ataxie cérébelleuse. L'enfant en marchant lance violemment les jambes à gauche et à droite et frappe le sol comme les tabétiques; elle semble avoir perdu la notion de l'équilibration et est obligée, pour ne pas tomber, de faire de grands mouvements avec les bras. Encore n'arrive-t-elle pas le plus souvent à éviter une chute! Quand la petite malade s'efforce de marcher lentement; ou quand on la soutient, la démarche perd son caractère d'incoordination et devient spastique.

La station debout présente, elle aussi, les difficultés que l'on rencontre dans les deux affections que nous venons de citer: la malade écarte fortement les jambes pour agrandir sa base de sustentation et piétine sur place. Nous devons encore relever un symptôme qui n'existe pas dans nos autres observations et qui, du reste, ne semble pas avoir été cité par les auteurs; nous voulons parler des secousses qui se produisent dans les muscles de la cuisse et des membres supérieurs au repos; nous les retrouvons également dans la maladie de Friedreich et dans l'héréd-ataxie cérébelleuse.

Malgré ces quelques divergences qui semblent au premier abord devoir séparer ce cas de la maladie de Little, nous n'hésitons pas à poser le diagnostic de rigidité généralisée. Nous retrouvons, en effet, la plupart des symptômes de cette dernière : début probablement congénital, raideur de la nuque et des membres inférieurs, pieds en varus équins, expression figée de la face due à la rigidité de ses muscles, parole lente et défectueuse, troubles de la déglutition, exagération des réflexes, mouvements brusques, spasmodiques, parfois choréiques des membres supérieurs, athétose des mains, intelligence très peu développée.

Comme facteur étiologique, nous ne relevons que la consanguinité des parents, peut-être la frayeur de la mère le jour de l'accouchement.

En résumé, les différents types des affections spasmo-paralytiques infantiles, sauf l'hémiplégie spasmodique simple ou double que nous mettons à part, se trouvent représentés dans nos observations, et celles-ci, malgré leur nombre restreint, nous permettent de saisir d'un coup d'œil tous les types avec leurs formes de transition. Nos deux premiers cas se rapportent à la rigidité généralisée, type qui doit servir de pivot à tous les autres. La raideur y atteint le système musculaire tout entier avec une légère prédominance dans les membres inférieurs. Dans l'observation III, la rigidité, moins marquée aux membres supérieurs, nous amène au deuxième type clinique, la paraplégie spasmodique dont Lucien G... et Emile B... (obs. IV et V), sont des exemples. Chez tous nos sujets, sauf peut-être chez celui de l'observation V, nous trouvons, plus ou

moins marqués et siégeant aux quatre membres ou aux membres supérieurs seulement, des mouvements qui se rapprochent de l'athétose et de la chorée. Chez certains, comme Lucien G., (obs. IV), c'est simplement de la lenteur et de la maladresse des bras ; chez d'autres, Henriette M... (obs. VIII), par exemple, ce sont fort nettement des mouvements choréiques des bras et des mouvements athétoïdes des mains. Nous sommes amenés par ces différents cas à nos deux derniers types cliniques, l'athétose double infantile dont Gaston C... (obs. VI) est un bel exemple, et la chorée congénitale qu'il est impossible de séparer de l'athétose. Nous verrons, en effet, plus loin, qu'on peut admettre en partie l'opinion de Freud et Rie, que la seule différence existant entre les deux, c'est que dans la première, les mouvements atteignent les extrémités des membres et dans la seconde, la racine.

La simple étude de nos observations nous amène donc à ne voir dans la rigidité généralisée, la rigidité paraplégique, l'athétose double et la chorée congénitale que des syndrômes différents d'une même unité clinique.

Il nous faut actuellement reprendre cette étude à un point de vue plus général et passer en revue chacun des symptômes que l'on observe dans ces affections. Nous pourrons ainsi mieux faire ressortir les traits communs qui existent entre tous les types cliniques.

CHAPITRE VI

Symptomatologie générale des affections spasmo-paralytiques

Les affections spasmo-paralytiques sont ordinairement congénitales ; le plus souvent, les parents ne découvrent la maladie de leur enfant que plusieurs mois après sa naissance. Ce sera, par exemple, en l'habillant, qu'ils constateront la raideur de ses membres ; ou bien, en cherchant à le faire marcher, ils remarqueront la contraction des jambes. Parfois, ils auront bien pu constater chez l'enfant du strabisme, ou une certaine difficulté à rester dans la position assise ; mais, la plupart du temps, tous ces symptômes les auront peu frappés et ils les auront attribués à la faiblesse résultant d'une naissance avant terme ou d'une naissance difficile.

Ce qui domine surtout le tableau clinique de ces affections, ce sont les troubles moteurs constants. Dans la maladie de Little, ils consistent en une rigidité musculaire plus ou moins généralisée et plus ou moins intense, atteignant les mollets seulement ou tous les muscles sans exception, et pouvant varier du plus léger obstacle aux

mouvements passifs jusqu'à la fixation de segments de membres dans certaines positions invariables. Il peut y avoir, associée à la rigidité, de la paralysie, mais celle-ci est toujours beaucoup moindre que la première. Certains auteurs pensent même qu'elle n'existe jamais dans la maladie de Little; c'est peut-être exagéré, et nous croyons que, si l'on ne peut souvent pas la mettre en relief, c'est que la raideur a sur elle une prédominance trop grande.

Dans la forme paraplégique, les membres inférieurs sont seuls atteints. Quand l'enfant est debout, soutenu sous les aisselles s'il ne peut marcher, ses cuisses sont fortement rapprochées et ses genoux accolés, la rigidité dominant d'habitude dans les muscles adducteurs. Les pieds sont tournés en dedans, disposés en varus équins, et les jambes par le fait même sont un peu écartées. On observe une légère flexion au niveau de la hanche et du genou, et de l'ensellure lombaire, accompagnée de raideur des muscles de la ceinture iliaque. Par suite de cette contracture, les mouvements voulus sont lents, spasmodiques. On parvient généralement à réduire les attitudes vicieuses des différents segments, mais ceux-ci reprennent aussitôt leur position première. Quelquefois, la réduction est impossible à cause des rétractions tendineuses permanentes qui se sont produites. Certains enfants peuvent marcher, seuls ou soutenus, et alors ils présentent la démarche caractéristique du tabes spasmodique des adultes. Ils soulèvent péniblement le pied du sol, en traînent la pointe, et décrivent avec l'extrémité du membre un demi-cercle, pendant que le tronc s'incline fortement du côté opposé. Le corps est ainsi le siège d'un balance-

ment continu. Quand le pied s'appuie sur le sol, l'extension du tendon d'Achille occasionne, dans les muscles du mollet, une contraction réflexe qui fait que la marche se produit par saccades. Souvent, l'accolement des genoux est si grand, que, quand l'enfant progresse, il enchevêtre ses jambes et tombe. Quelques-uns de ces petits infirmes s'aident des membres supérieurs pour marcher ; ils avancent lentement, comme des phoques (Feer) traînant derrière eux leurs membres inférieurs contracturés (Obs. III), ou bien, comme Lucien G... (Obs. IV) et Emile B... (Obs. V), ils s'appuient au moyen de leurs bras sur une chaise qu'ils poussent devant eux. Le plus souvent, la situation assise est extrêmement difficile, et les enfants tombent en avant ou en arrière, si on ne les attache pas à leur siège (Obs. II, III, VII). Cela tient à ce que, par suite de la contracture des fléchisseurs et des extenseurs des cuisses, ces dernières gardent toujours leur position de demi-flexion, et les enfants sont obligés de s'asseoir sur leurs ischions, qui constituent un point d'appui insuffisant.

Dans la rigidité généralisée, non seulement les muscles des membres inférieurs sont atteints, mais encore ceux du tronc, de la nuque, du cou et de la face, avec plus ou moins d'intensité et plus ou moins de généralisation ; comme nous l'avons vu déjà, on peut d'ailleurs trouver toutes les formes intermédiaires entre la paraplégie spasmodique pure et la rigidité généralisée grave. Les bras, à de rares exceptions près, (et Emilie D..., obs. VII, en est un exemple), sont moins pris que les jambes. S'ils sont très rigides, ils sont collés contre le corps, les avant-bras en flexion, les mains fléchies, en pronation et inclinées

sur le bord cubital, les doigts plus ou moins écartés. Les mouvements des membres supérieurs sont maladroits, lents, gesticulatoires, quelquefois ataxiques, et, quand l'enfant veut saisir quelque chose, les doigts s'écartent davantage et la main plane un moment au-dessus de l'objet pour le prendre ensuite avec hésitation (Obs. I, II, III, etc.) Ces mouvements se rapprochent beaucoup de l'athétose et quelquefois même ils sont nettement athétosiques ou choréiques comme le montrent quelques-unes de nos observations. Quand les muscles de la nuque et du cou sont pris, l'enfant tient la tête étendue en arrière, et il peut se produire du torticollis. Les muscles de la face sont généralement atteints. Chez nos malades présentant de la rigidité généralisée, nous les trouvons deux fois participant à l'affection. Chez Louis G... (Obs. I) ce sont les mâchoires qui sont contracturées, ce qui rend la mastication impossible; chez Henriette M... (Obs. VIII) la raideur donne à la figure une expression figée. Presque toujours, même quand il n'existe pas de troubles intellectuels, les enfants ont un air stupide, un visage de bois (Feer), et s'il existe des spasmes, des mouvements athétosiques ou choréiques, la mimique peut prendre une expression étrange.

Dans cette étude des troubles moteurs des affections spasmo-paralytiques infantiles, nous devons insister plus que nous ne l'avons fait jusqu'ici sur les mouvements athétoïdes et choréiformes que nous venons d'entrevoir dans la rigidité généralisée et même la rigidité paraplégique. Ils existent, nous l'avons déjà dit, avec des degrés variables, pouvant n'être qu'une simple maladresse dans les bras ou bien ressemblant tout-à-fait aux mouvements

que l'on rencontre dans les types bien définis sous les noms d'athétose double et de chorée chronique congénitale.

Les mouvements d'athétose portent surtout sur les extrémités ; ce sont des mouvements incessants des doigts et des orteils, ondulants, glissants (Clay-Schaw), rappelant les mouvements des tentacules du poulpe ou de l'anémone de mer (Gairdner). Dans l'athétose double, chez Gaston C.... (obs. VI) par exemple, ils sont généralisés à tout le corps ; dans les poignets, dans les bras, dans les pieds et les jambes, ce sont des mouvements alternatifs de flexion et d'extension. A de rares exceptions près, ils atteignent la face et alors tous les muscles peuvent être pris.

Clay-Schaw donne de ces mouvements de la face la description suivante : « Ils sont, dit-il, vraiment extraor-
« dinaires et donnent naissance à des impressions variées,
« la plus fréquente étant celle d'un large rire, dû au spas-
« me des rétracteurs des angles de la bouche, des risorius,
« des zygomatiques, des fibres inférieures de l'orbiculaire
« des paupières qui élèvent légèrement la paupière infé-
« rieure pendant que le front se ride... Puis on voit se
« produire sous les yeux l'expression de l'étonnement et
« du chagrin : seulement, il ne semble pas qu'il existe
« d'émotions correspondantes à celles que paraît dénoter
« le jeu de certains groupes musculaires... »

La langue est ordinairement atteinte et on la voit, comme dans notre cas VI, animée de déplacements en tous sens qui gênent la parole ; quelquefois même ces mouvements sont si fréquents que l'organe s'hypertrophie et ne peut plus être contenu dans la cavité buccale. Ces

troubles moteurs de l'athétose double cessent ou s'atténuent pendant le sommeil et sont au contraire exagérés par les émotions. Au contraire de ceux de la maladie de Little, ils sont en général plus marqués dans la partie supérieure du corps.

Quelle est la différence de ces mouvements athétoïdes avec les mouvements choréiformes ? Audry l'établit ainsi : « Les mouvements choréiformes, dit-il, sont plus
« rapides, plus instantanés et moins faciles à prévoir ; on
« ne saurait dire d'avance, comme dans l'athétose, quel
« est le muscle qui doit entrer en action dans un instant ;
« ils ont surtout un caractère de souplesse qu'on ne
« retrouve pas dans l'athétose, celle-ci étant essentiel-
« lement de nature spasmodique. Mais n'oublions pas
« qu'un certain nombre de chorées chroniques, et que les
» hémichorées simples ou doubles, présentent cette der-
« nière particularité. » Le caractère spasmodique qui, d'après certains auteurs, serait plus marqué dans l'athétose double, n'est donc pas un élément de diagnostic suffisant pour permettre de séparer cette dernière de la chorée chronique congénitale. Du reste, les rapports entre ces deux affections sont si étroits que bien des cas rapportés par des auteurs comme des cas de chorée chronique ont été par d'autres considérés comme appartenant à l'athétose double. Et peut-être, ainsi que nous l'avons déjà dit, devons-nous penser avec Freud et Rie que la seule différence essentielle, c'est que les mouvements athétoïdes atteignent les extrémités des membres, tandis que les autres en atteignent la racine.

Il existe encore dans les affections spasmo-paralytiques

de l'enfance d'autres phénomènes d'instabilité motrice, tels que des tremblements analogues à celui de la maladie de Parkinson ou à celui de la sclérose en plaques. Certains malades présentent des mouvements ataxiques. Sachs en signale deux cas. Nous les retrouvons chez l'enfant de notre observation VIII, qui lance loin les jambes de côté comme un tabétique et frappe le sol tantôt avec la plante du pied, tantôt avec la pointe ou le talon. Nous devons enfin citer les secousses musculaires que l'on rencontre dans cette dernière observation.

Ces différents troubles moteurs n'ont pas toujours la même intensité des deux côtés du corps. Dans les observations I, II, et III, le membre supérieur droit est plus atteint que le gauche. Dans l'observation VIII, c'est le contraire. Little a même cité cinq cas de rigidité grave ou légère où les phénomènes siégeaient exclusivement dans une moitié du corps. Si la rigidité peut être moins marquée et peut même manquer complètement d'un côté, il nous semble difficile d'admettre la théorie qui veut que l'affection soit sous la dépendance d'une absence de développement du faisceau pyramidal sans lésion corticale. Pourquoi, en effet, le faisceau pyramidal d'un côté subirait-il sous l'influence d'une même cause générale un arrêt de développement plus prononcé que celui du côté opposé ? Il est bien plus logique d'admettre comme cause de l'affection une lésion corticale due à un accouchement avant terme ou à une naissance difficile avec ou sans un autre trouble de l'organisme fœtal (Vassal).

On peut rapprocher des troubles moteurs un symptôme qui est constant, *l'exagération des réflexes tendineux* et

aussi des réflexes périostés. Les auteurs regardent tous ce symptôme comme un des plus importants. Nous trouvons notée cette exagération des réflexes tendineux dans tous nos cas, sauf dans l'observation IV où, comme nous l'avons déjà dit, il est impossible de la déceler aux membres inférieurs à cause de l'intensité de la contracture. Les réflexes périostés n'ont pas été étudiés chez nos sujets. Le tremblement épileptoïde du pied est également regardé par certains auteurs comme un symptôme de grande valeur ; nous ne le rencontrons qu'une fois, dans l'observation I. Les réflexes cutanés n'ont aucune signification.

Les *convulsions* sont fréquentes dans les diplégies cérébrales infantiles, puisque Rosenthal, qui dans son travail consacre à ce symptôme un chapitre spécial, le signale dans la moitié de ses cas. De l'étude de ses observations, cet auteur conclut que les convulsions sont rares dans les premiers jours de la vie ; qu'elles sont plus fréquentes dans la rigidité généralisée, l'athétose double et la chorée congénitale que dans la rigidité paraplégique ; qu'elles n'existent pas dans les formes ayant pour étiologie la naissance avant terme, mais que cependant elles ne sont pas sous la dépendance d'une naissance difficile puisqu'on les rencontre surtout dans des cas où l'étiologie est inconnue. D'après lui, l'épilepsie et les convulsions répétées auraient une origine intra-utérine, quelquefois dépendraient d'une affection psychique de la mère et la rareté de l'épilepsie dans les diplégies des nouveaux-nés est en opposition frappante avec sa fréquence dans les hémiplegies spasmodiques simples ou doubles. Les convulsions sont signalées deux fois dans l'histoire de

nos malades. Le sujet de l'observation II a présenté des convulsions assez tardives, au moment de l'éruption des dents ; elles ont actuellement complètement disparu. Elles ont été, au contraire, plus précoces chez Emilie D... (Obs. VII).

On ne trouve pas de troubles du côté de la *sensibilité générale* et des *organes des sens* ; cependant l'appareil moteur de l'œil est souvent atteint. Feer, qui a bien étudié le strabisme dans les affections spasmodiques infantiles, dit l'avoir rencontré dans 40 pour 100 des cas où il n'existait pas de troubles intellectuels et dans 40 pour 100 des autres. Rosenthal pense, au contraire, avec Freud, que le strabisme est plus fréquent dans la forme paraplégique que dans la forme généralisée. Nos observations sont un appui à cette dernière opinion ; le strabisme existe dans nos deux cas de paraplégie spasmodique ; il est double et convergent chez l'un (obs. IV), unilatéral et convergent chez l'autre (obs. V) ; au contraire, sur nos cinq cas de rigidité généralisée, on ne le rencontre que 2 fois, n'atteignant qu'un seul côté et interne (obs. II et III).

On a émis différentes hypothèses sur la cause de ce strabisme. Feer pense qu'il est d'ordre spasmodique, que les muscles de l'œil sont atteints de rigidité comme les autres muscles et que même par leur position particulière ils réagissent plus facilement que les autres aux traumatismes. D'après Ziehl, peut-être serait-il dû quelquefois à des troubles de la vision, tels que myopie et hypermétropie ? Mais on sait que la vue n'est généralement pas atteinte dans les diplégies cérébrales. Rosenthal se demande com-

ment il se fait qu'il soit plus fréquent dans la forme paraplégique. Peut-être les centres corticaux des mouvements des yeux et des jambes sont-ils très voisins, ce qui expliquerait leurs lésions concomittantes, mais nos connaissances sur les localisations cérébrales ne nous permettent pas une assertion sûre.

G... Lucien (Obs. IV) présente du nystagmus léger de l'œil gauche ; c'est un symptôme assez rare, mais qui cependant a déjà été quelquefois signalé.

Il existe presque toujours chez les enfants atteints d'affections spasmo-paralytiques, des *troubles intellectuels* pouvant varier d'un état à peu près normal jusqu'à une idiotie grave. Leur intensité est généralement en rapport avec celle de la rigidité. Aussi Little divisait-il la rigidité spasmodique en une forme spinale où les troubles de l'intelligence n'existaient pas et où d'ordinaire les jambes seules étaient prises, et en une forme cérébro-spinale où ces troubles existaient avec une raideur musculaire plus ou moins généralisée. Cette division ne peut plus être maintenue, car, comme nous l'avons vu, le substratum anatomique paraît être le même et l'étiologie peut être identique dans les deux formes : lésions cérébrales, naissance avant terme et naissance difficile ; et de plus, les cas où la rigidité est minime sont quelquefois, quoique rarement, accompagnés de troubles intellectuels graves, tandis que les cas de rigidité généralisée peuvent présenter une intelligence à peu près intacte. Quand les facultés psychiques sont peu atteintes, les enfants sont en général des arriérés ; ils n'apprennent que très tard à lire et à écrire et ont un caractère bizarre, taquin, sournois et craintif.

Si ces troubles sont plus prononcés, les petits malades sont alors des imbéciles ou des idiots.

D'après l'étude des observations publiées jusqu'ici, il semble que les premiers de ces cas soient de beaucoup les plus fréquents. La lecture de nos observations tendrait à montrer, au contraire, que les troubles assez graves de l'intelligence sont presque constants. Il n'y a que le malade de notre observation V qui n'en présente aucun ; il est atteint, comme cela se voit habituellement, de la rigidité la moins prononcée, la rigidité paraplégique. Lucien G.... (Obs. IV), atteint aussi de rigidité paraplégique, a également ses facultés psychiques plus intactes. Parmi les autres, il ne semble pas y avoir de relation entre l'intensité des troubles intellectuels et celle de la rigidité, car nous voyons, par exemple, Emilie D... (Obs. VII) dont la raideur musculaire est moins généralisée que celle de Louis G... (Obs. I), ne pas comprendre ce qu'on lui dit, tandis que ce dernier, quoique ne pouvant parler, répond très bien par signes aux questions qu'on lui pose. Jeanne L.. (Obs. III), chez qui la contracture est moins prononcée que chez les sujets des observations I et II, présente une idiotie grave, et ces derniers ne sont que des imbéciles. Le caractère de nos sujets n'est également pas celui que l'on rencontre généralement chez les enfants atteints d'affections spasmo-paralytiques ; il est en effet constamment doux, facile, affectueux et gai. Comment faut-il expliquer l'existence plus ou moins prononcée de ces troubles intellectuels ? Ils dépendent évidemment de l'étendue et de la disposition de la lésion

cérébrale qui quelquefois se confine aux seuls centres corticaux des mouvements des muscles, tandis que d'autres fois elle atteint en même temps les zones psychiques.

Dans toutes nos observations, sauf l'observation V, nous trouvons des *troubles de la parole*, et quelquefois même le langage articulé fait complètement défaut. Dans certains cas on pourrait attribuer ce symptôme à l'intelligence extrêmement bornée des enfants (Obs. III et VII), mais dans d'autres cas le sujet comprend ce qu'on lui dit et y répond par gestes sans pouvoir prononcer un mot (Obs. I). Quand l'enfant parle, la parole est généralement lente, incompréhensible, quelquefois spasmodique et réduite à un vocabulaire très restreint. Le petit malade apprend habituellement très tard à parler (Obs. IV et VI).

Les troubles du langage paraissent dus à des causes diverses. Il est probable que quand l'enfant ne peut causer et que ses facultés psychiques sont à peu près intactes, la lésion cérébrale occupe le centre cortical du langage articulé ; tandis que, quand la parole est lente, défectueuse, saccadée, les muscles du larynx et très souvent ceux de la face sont atteints de rigidité (Obs. VIII) ou de spasmes (Obs. VI).

Les *troubles de la déglutition* que l'on rencontre assez souvent (4 fois sur nos 8 observations), doivent être attribués aux spasmes des muscles qui président à cette fonction. Tantôt les mâchoires se contractent fortement sur les aliments et en même temps la langue les applique contre la voûte palatine ; la mastication est alors impossible. Tantôt ce sont les muscles pharyngiens qui sont atteints

par l'affection ; les enfants ne peuvent prendre que des liquides (Obs. VI et VIII) et sont obligés de se placer pour déglutir dans certaines positions, par exemple le décubitus dorsal (Obs. I et II).

Tous les auteurs ont signalé dans les diplégies cérébrales l'*intégrité de la vessie et du rectum*. Cependant, Imerwoll en 1891 rapportait deux cas de tabes spasmodique infantile où il existait de l'incontinence des urines et des matières. Dans nos observations nous retrouvons une fois ce symptôme dû peut-être à l'idiotie (Obs. III).

Nous devons à ce propos signaler la fréquence chez nos sujets de l'incontinence nocturne des urines (Obs. I, II, IV, VII).

Les *déformations du crâne* sont assez fréquentes et parfois considérables. Le plus souvent la boîte crânienne est petite, ce qui est dû à une ossification précoce des sutures marquées alors par des crêtes. Dans d'autres cas, l'occiput est aplati (Obs. I, III et V). La dentition est généralement normale. Ces malformations crâniennes semblent prouver l'origine congénitale de la maladie et indiquer des processus morbides intra-utérins entravant le développement du cerveau et du crâne. Il est, en effet, difficile de les expliquer par le traumatisme pendant la naissance (Rosenthal).

Les *troubles trophiques* sont extrêmement rares ; c'est à peine si chez quelques enfants on trouve la musculature des membres inférieurs un peu moins développée que celle des membres supérieurs (Obs. VII). Cependant, on note quelquefois des troubles vaso-moteurs. Henriette M... (obs. VIII) eut les jambes froides pendant deux ans, et

Emilie D... (Obs. VII) présente de la cyanose des pieds. Enfin, l'excitabilité électrique est toujours normale.

En résumé, de l'étude de ces différents symptômes, il résulte que certains d'entre eux, comme le début dans la première enfance, la nature congénitale de l'affection, l'exagération des réflexes, l'absence presque complète de paralysie, d'atrophie musculaire et de troubles trophiques, l'intégrité de la sensibilité générale et spéciale et presque toujours aussi des sphincters, sont des symptômes constants qui réunissent la rigidité généralisée à la rigidité paraplégique, à l'athétose double et à la chorée congénitale. Il en résulte, d'autre part, que d'autres symptômes tels que la raideur musculaire plus ou moins étendue, les mouvements athétosiques ou choréiformes, les troubles intellectuels qui semblent au premier abord former des types à part, existent en réalité dans chacun d'eux, mais avec une intensité variable.

Nous avons déjà dit que nous n'admettons pas dans le groupe des affections qui viennent d'être citées, l'*hémiplégie spasmodique simple ou double infantile*, accompagnée ou non d'athétose et de chorée. Certains auteurs, et entre autres Raymond, sont d'un avis contraire ; ils montrent en effet différentes observations qui peuvent servir de transition entre cette dernière affection et la rigidité spasmodique congénitale. Avec la majorité des auteurs, nous pensons toutefois que leurs symptômes sont souvent si différents qu'il n'est guère possible d'en faire une seule entité morbide. L'hémiplégie spasmodique bilatérale est très rare ; elle est exceptionnellement congénitale et ne se montre le plus souvent qu'après la première

année chez des enfants jusque-là bien portants, à la suite d'une affection aiguë, d'une lésion syphilitique ou tuberculeuse, d'une embolie d'origine cardiaque ou d'une hémorragie (coqueluche). Elle est en général précédée de convulsions épileptiformes généralisées, frappe les quatre membres, et la face, d'abord flasque, elle devient bientôt spasmodique ; à l'inverse de la maladie de Little, la paralysie l'emporte de beaucoup sur la contracture et les symptômes prédominent aux membres supérieurs. Elle s'accompagne presque toujours d'atrophies musculaires considérables et de troubles trophiques qui amènent le raccourcissement des membres.

Ces caractères différentiels ne sont, il est vrai, pas toujours aussi tranchés, et quelquefois le diagnostic est difficile. Il est, au contraire, en général facile quand l'hémiplégie ne frappe qu'un seul côté, et encore nous avons vu que Little a rapporté des cas nets de rigidité spasmodique où les symptômes n'occupaient qu'une seule moitié du corps.



CHAPITRE VII

Pathogénie

Le caractère commun essentiel qui réunit les affections spasmo-paralytiques infantiles en une grande famille naturelle, en éliminant l'hémiplégie spasmodique simple ou double, est donc leur nature congénitale. Comment peut-on expliquer cette nature congénitale? En d'autres termes, quelle est la pathogénie de ces affections?

Les auteurs sont actuellement presque tous d'accord pour reconnaître qu'une des altérations constantes de la maladie de Little est une absence plus ou moins complète de développement du faisceau pyramidal dans toute sa hauteur ; mais où leur opinion diffère, c'est quand il s'agit d'expliquer la cause de cette absence de développement.

D'après les recherches de Flechsig, il résulte que le faisceau pyramidal ne commence à se développer que vers le cinquième mois de la vie intra-utérine, que ses fibres ne se recouvrent de myéline que vers le neuvième mois et qu'elles continuent cette myélinisation jusqu'à la fin de la troisième année. Si nous ajoutons que les fibres de ce

faisceau émanent des cellules des zones motrices de l'écorce cérébrale, qui jouent vis-à-vis elles le rôle de centre trophique, nous comprendrons comment des lésions de ces zones survenues pendant les derniers mois de la vie fœtale, pendant la naissance ou dans les premiers temps de la vie extra-utérine, pourront arrêter son développement.

Nous avons vu plus haut qu'on ne peut rien conclure de bien précis des autopsies pratiquées sur les sujets atteints de maladie de Little parce que les lésions cérébrales, constamment rencontrées, étaient déjà trop anciennes et ne donnaient plus qu'une vague idée des altérations primitives. Cependant, certaines d'entre elles, celles de Sarah Mac Nutt et de Railton, par exemple, nous portent à croire que souvent la lésion initiale est une hémorragie méningée sous-arachnoïdienne, se produisant au niveau des zones motrices. Cette lésion initiale est d'accord avec l'étiologie ordinaire de l'affection, l'asphyxie à la naissance. Elle explique également bien la distribution des symptômes. En effet, des autopsies, pratiquées sur des enfants morts-nés à la suite de dystocie, ont montré que l'hémisphère cérébral des deux côtés est recouvert d'une nappe sanguine plus épaisse sur la ligne médiane et s'amincissant à mesure qu'elle s'approche de la base du cerveau. Cette hémorragie se produirait à la suite de la rupture des veines qui se rendent dans le sinus longitudinal supérieur. Or, l'on sait que le centre cortical moteur des membres inférieurs occupe le lobule paracentral et la partie supérieure des deux circonvolutions frontale et pariétale ascendantes, celui des membres supérieurs leur

tiers moyen et celui de la tête leur tiers inférieur. Suivant l'étendue de l'hémorragie, elle donnera lieu à la forme paraplégique, à la forme généralisée au tronc et aux quatre membres, à la forme généralisée à tous les muscles du corps et enfin, si elle atteint en avant les zones psychiques, elle causera des troubles intellectuels. Ainsi, nous comprenons pourquoi, les centres les plus rapprochés de la convexité et de la scissure interhémisphérique étant les plus atteints, les symptômes prédominent habituellement aux membres inférieurs, et pourquoi dans la forme paraplégique, où la lésion est moins étendue, les troubles de l'intelligence sont généralement moindres que dans la forme généralisée.

Si l'hémorragie méningée rend compte de la production de l'affection quand l'enfant a été soumis à un traumatisme obstétrical, elle explique moins bien les lésions dans le cas de naissance avant terme. Assez souvent il existe en même temps des phénomènes asphyxiques auxquels on peut imputer la maladie. Dans certains cas, un traumatisme, passant inaperçu, a pu produire des désordres graves chez un enfant au septième ou au huitième mois de sa vie fœtale, avec un faisceau pyramidal incomplet, alors qu'il aurait été insignifiant chez un enfant à terme.

Cette explication ne peut résoudre tous les cas et nous croyons que bien des fois les affections spasmo-paralytiques doivent être rapportées à des influences intra-utérines, maladies infectieuses du fœtus, en particulier la syphilis, parfois à une simple prédisposition héréditaire due à l'alcoolisme, à la consanguinité des parents, à l'état

psychique de la mère pendant la grossesse, enfin à une tare nerveuse quelconque. Comme nous l'avons vu au chapitre de l'étiologie, plusieurs auteurs ont rapporté des cas où le rôle étiologique de la syphilis était indubitable ; nous en avons cité également un (obs. IV) où sa présence semble bien probable. La naissance avant terme ne serait plus alors la cause de l'affection, mais elle serait, comme cette dernière, un effet de la diathèse. D'ailleurs, la forme familiale de la maladie signalée dans ces dernières années est un appui à cette théorie qui veut qu'une influence intra-utérine s'ajoute à la naissance anormale.

Comment ces causes héréditaires peuvent-elles agir ? Peut-être en donnant aux parois vasculaires une fragilité telle qu'elles se rompent au moindre traumatisme, comme sembleraient le prouver les trois frères cités par Schultze qui sont atteints de paraplégie spastique après un accouchement long et laborieux, tandis qu'un quatrième dont la naissance a été normale se trouve complètement indemne ; peut-être aussi en laissant au faisceau pyramidal tout entier une débilité innée qui ne lui permet plus son développement complet. Les lois de l'hérédité morbide nous sont trop inconnues pour que nous puissions nous arrêter à ces hypothèses.

Brissaud, qui n'admet dans la maladie de Little que la forme paraplégique occupant les quatre membres, avec prédominance aux membres inférieurs, sans troubles intellectuels, sans phénomènes convulsifs, ayant toujours comme étiologie la naissance avant terme, donne sur la pathogénie de cette affection la théorie suivante. D'après lui, la vie extra-utérine est beaucoup moins intense que la

vie fœtale, et le faisceau pyramidal, qui, dans le sein maternel, aurait été complet au bout de trois ou quatre semaines, mettra chez l'enfant né avant terme des mois et des années pour aboutir à une maturité qui peut-être ne sera jamais parfaite. Il attribue la prédominance des troubles spasmo-paralytiques aux membres inférieurs à ce que le lobule paracentral est la portion la plus mal irriguée de la zone motrice, et que pour cela les fibres qui en émanent éprouveront un plus grand retard de développement.

Sans rejeter absolument cette théorie, nous répéterons ce que nous avons déjà dit plus haut : elle ne nous explique pas aussi bien que la théorie cérébrale les cas où les symptômes manquent ou sont moins marqués d'un côté du corps et surtout les cas de paraplégie spasmodique, et il en existe certainement, accompagnés de troubles intellectuels.

Quoi qu'il en soit de la cause de ce défaut de développement du faisceau pyramidal, il est un fait admis, c'est qu'il existe plus ou moins complet ; et c'est lui qui nous explique le phénomène capital de l'affection, la rigidité spasmodique. Nous savons que le rôle du faisceau pyramidal est de transmettre aux cellules des cornes antérieures de la moelle les incitations des centres psychomoteurs ; nous savons aussi que le cerveau a sur la moelle une action frénatrice ; quand la communication entre ces deux parties n'existe pas ou n'existe que partiellement, la moelle agit presque seule, les réflexes s'exagèrent et le tonus musculaire, qui est le résultat d'un réflexe, s'exagère également ; la rigidité spasmodique est dès lors établie.

On peut également comprendre comment se produit l'instabilité motrice, mouvements d'athétose et de chorée, mouvements ataxiques; sa production exige une lésion des fibres du faisceau pyramidal à un point quelconque de leur trajet, pourvu qu'elles ne soient pas complètement détruites. Or, c'est ce qui a lieu dans les affections spasmo-paralytiques, où l'absence de développement du faisceau pyramidal n'est pas complète.

Il nous reste à expliquer pourquoi la rigidité l'emporte généralement sur la paralysie. Cela est dû sans doute à ce que la lésion habituelle, l'hémorragie méningée, est une lésion superficielle et qu'elle ne provoque pas la destruction de l'écorce cérébrale dans toute son épaisseur. Il est dès lors naturel que, dans certains cas où l'hémorragie est considérable et les lésions de l'écorce, par suite, plus profondes, la paralysie soit plus prononcée et puisse donner lieu à des formes intermédiaires entre la rigidité spasmodique et l'hémiplégie spasmodique bilatérale.



CHAPITRE VIII

Diagnostic

§ I. — *Diagnostic avec paralysie spinale infantile, compressions de la moelle, myélite transverse, tétanie, tétanos des nouveaux-nés, sclérose latérale amyotrophique, maladie de Thomsen, chorées aiguës ou chroniques non congénitales.*

Le diagnostic des affections spasmo-paralytiques infantiles est, en général, facile ; il est surtout aidé par ce fait qu'elles sont de nature congénitale : aussi est-il impossible de les confondre avec les affections nerveuses de l'adulte dont le début s'est fait tardivement.

Nous ne croyons pas devoir insister sur la distinction à faire entre la maladie de Little et la *paralysie spinale infantile* ; tous leurs symptômes sont opposés. Dans l'une, on a de la rigidité ; dans l'autre, de la paralysie ; dans l'une, les réflexes sont exagérés et il n'existe pas de troubles trophiques ; dans l'autre, les réflexes sont abolis ou diminués et l'atrophie domine la scène dans les parties atteintes.

Les diverses compressions de la moelle par *mal de Poot, néoplasmes, fractures, luxations vertébrales*, ainsi que la *myélite transverse* peuvent, lorsqu'ils siègent à la

région dorso-lombaire, présenter des symptômes analogues à la rigidité paraplégique, tels que contracture des membres inférieurs et exagération des réflexes ; elles s'en distinguent nettement par les troubles de la sensibilité, les troubles trophiques, la participation des sphincters, parfois par la présence d'une gibbosité, et surtout par leur mode de début. Si les lésions médullaires siègent au-dessus de la région cervicale inférieure, les bras sont atteints et l'aspect clinique peut simuler à première vue celui de la rigidité généralisée ; outre les signes distinctifs cités plus haut, il manque le strabisme, les troubles de la parole et de la déglutition, les troubles intellectuels de la rigidité généralisée.

La *tétanie*, affection assez fréquente dans la première enfance, ressemble à la rigidité généralisée par la contracture, mais celle-ci est plus intense et procède par attaques.

Le *tétanos des nouveaux-nés* débute en général par du trismus ; la contracture est considérable et la mort survient rapidement.

La *sclérose latérale amyotrophique*, très rare chez l'enfant, présente, comme les diplégies cérébrales, de la contracture des membres et de l'exagération des réflexes tendineux ; mais sa marche progressive, les atrophies musculaires et les symptômes bulbaires, qui surviennent au bout d'un certain temps, permettent facilement de la distinguer de la rigidité spasmodique.

Le caractère de la contracture qui, dans la *maladie de Thomsen*, n'existe qu'à l'occasion des mouvements volontaires, ne permettra pas de confondre cette affection avec la maladie de Little.

Le diagnostic des formes athétosiques et choréiques des diplégies cérébrales infantiles ne présente pas plus de difficulté. On ne pourra évidemment pas les confondre avec les *chorées infantiles à type aigu* dont la marche est rapide, qui se terminent en général par la guérison, ne sont pas accompagnées de troubles profonds de l'intelligence et dont les mouvements sont plus souples et plus illogiques. Il sera facile de les distinguer des *chorées chroniques de l'adulte*, en particulier de la chorée héréditaire d'Huntington : on se basera sur le début de ces dernières à un âge avancé, l'absence de l'étiologie de Little et l'absence de phénomènes spasmodiques.

§ II. — *Diagnostic avec sclérose en plaques.*

La sclérose en plaques se rapproche quelquefois beaucoup de la rigidité paraplégique ; ce qui le prouve c'est que les cas rapportés par Charcot sous la dénomination de *tabes spasmodique de l'adulte*, cas analogues à la forme paraplégique de la maladie de Little, mais non congénitaux, ont été reconnus plus tard appartenir surtout à la sclérose en plaques. La sclérose en plaques est une affection très rare chez l'enfant ; il n'en existe jusqu'ici que 24 ou 25 faits connus, dont un seul a été suivi d'autopsie. Dans la sclérose en plaques, comme dans la maladie de Little, il existe de la rigidité spasmodique des membres inférieurs ; mais dans la sclérose en plaques, cette rigidité survient au début sous forme d'accès, tandis que dans la maladie de Little elle est d'emblée perma-

nente. Le nystagmus, qui existe dans la moitié des cas de sclérose en plaques, est rare dans la maladie de Little ; il en est de même du tremblement à l'occasion des mouvements intentionnels. La parole est plus scandée dans la sclérose en plaques ; dans la maladie de Little, on voit du strabisme, des mouvements athétoïdes, choréiformes ou simplement maladroits ; enfin, la première n'est pas congénitale et a un développement progressif, tandis que la seconde tend à s'améliorer ou tout au moins reste stationnaire pendant un temps indéfini.

§ III. — *Rapports de la forme familiale des affections spasmo-paralytiques infantiles avec le tabes spasmodique familial des adultes.*

La question ayant trait aux rapports des affections spasmo-paralytiques avec certaines formes familiales de maladies nerveuses, en particulier le tabes spasmodique des adultes, a d'autant plus d'intérêt que depuis quelques années il a été publié quelques cas familiaux de maladie de Little. Ces cas sont encore assez peu nombreux pour que nous puissions donner un aperçu succinct des principaux.

Pelizaüs a vu la paraplégie spastique infantile exister chez cinq membres d'une même famille, frappant trois générations. Elle n'atteignait que les garçons. Il existait, outre la contracture des membres inférieurs, de l'exagération des réflexes, de la maladrssse et de la lenteur des bras, de la bradylalie (parole lente), du nystagmus et de l'affaiblissement de l'intelligence.

Sachs a observé la forme familiale de la diplégie cérébrale avec paralysie bilatérale dans deux familles. Dans l'une, elle débuta à 3 mois chez un enfant, à 8 mois chez un autre et ses symptômes étaient nystagmus, paralysie flasque dans un cas, avec contracture dans l'autre. Dans la deuxième famille, quatre enfants étaient atteints : après un développement normal jusqu'à 6 mois, ils présentaient tous de la cécité, de l'idiotie, de la paralysie spastique, mais pas de nystagmus.

Nous avons parlé déjà des cas intéressants rapportés par Schultze concernant trois enfants d'une même famille atteints de paraplégie spastique avec strabisme. Dans ces trois cas l'accouchement avait été laborieux, d'une durée de trois jours, et un frère, dont la naissance avait été normale, était complètement indemne.

Rupprecht a rapporté des cas analogues à ceux-ci et dans lesquels il a relevé également la dystocie comme facteur étiologique.

Krafft-Ebing dit qu'il a observé la paralysie spastique chez trois frères et sœur ; le début chez l'un remontait à la première enfance et chez les autres à 3 et 5 ans alors que les enfants marchaient. L'auteur ne croit pas que ces cas appartiennent à la maladie de Little, mais à une hydromyélie congénitale. Freud pense, au contraire, qu'il s'agit bien de maladie de Little.

Ce dernier auteur a lui-même observé la diplégie cérébrale chez deux frères, fils d'un médecin âgé qui épousa sa nièce. L'accouchement avait été normal. Le début de l'affection remonte à 3 mois chez l'aîné, à deux

ans chez le plus jeune. Tous deux présentent du nystagmus, de la bradylalie ; le premier a une marche spastique, de la raideur des bras et des jambes ; le second a de la rigidité des membres inférieurs seulement et marche avec une circumduction marquée.

Newmark rapporte l'histoire intéressante de deux familles. Dans l'une, deux enfants, un fils et une fille, étaient atteints de paraplégie spastique dont on s'aperçut au moment où on voulut leur apprendre à marcher ; la mère, une sœur et une tante présentaient de l'exagération des réflexes ; un fils de cette tante était atteint d'hémiplégie spasmodique bilatérale. Dans l'autre famille, trois garçons sont atteints de paraplégie spastique typique, qui n'apparut qu'à 14, 7 et 9 ans ; cinq autres enfants ont les réflexes exagérés, deux d'entre eux même présentent des troubles de la marche. Dans plusieurs de ces cas, il y a eu accouchement prématuré ou dystocie.

La forme familiale de l'athétose double existe également. Massalongo a publié les observations de trois frères et sœur qui étaient atteints de cette affection ; chez les deux aînés, elle débuta à 7 ans, chez le plus jeune, à 6 ans. Enfin Unverricht a vu la chorée et l'athétose exister chez cinq enfants d'une même famille.

Ces différents exemples nous prouvent qu'il y a bien des affections spasmo-paralytiques infantiles familiales ; si dans certaines observations, comme celles de Sachs, la cécité, surajoutée aux phénomènes moteurs, ne nous permet pas d'affirmer le diagnostic de maladie de Little à forme familiale, celles de Pélizaüs, de Schultze, de Rupprecht, de

Freud, de Newmark ne laissent aucun doute sur leur identité avec la maladie de Little.

Cette forme familiale a beaucoup d'analogie avec le tabes spasmodique familial des adultes et nous allons voir qu'il est parfois difficile de dire si certains cas appartiennent à l'une ou à l'autre affection. Le tabes spasmodique des adultes, type créé par Charcot, qui lui attribuait comme processus anatomique une dégénérescence primitive des faisceaux pyramidaux, avait pendant ces dernières années complètement disparu du cadre nosologique ; on avait, en effet, reconnu que la plupart des cas publiés sous ce nom appartenaient à d'autres affections telles que la sclérose latérale amyotrophique ou la sclérose en plaques. Dans un ouvrage récent, le Professeur Raymond, après avoir étudié ces différents cas écrivait : « qu'il n'existait pas une entité morbide méritant le nom de tabes spasmodique de l'adulte, que c'était un syndrome pouvant coïncider avec des lésions très diverses de la moelle et de l'encéphale, et qui a été rencontré dans des cas où l'intégrité des cordons latéraux fut constatée de la façon la plus nette ». Mais tous les auteurs ne sont pas de cet avis : Brissaud, en particulier, écrivait récemment : « que la sclérose primitive des cordons latéraux n'est pas un mythe, qu'elle existe réellement et que c'est bien à elle qu'il faut faire remonter la cause et la pathogénie d'un assez grand nombre de cas de tabes dorsal spasmodique ; que cette affection paraît, en outre, rentrer dans le cadre des maladies familiales. »

Dans un travail paru au commencement de cette année, Souques rapporte deux cas nouveaux de paraplégie

spasmodique chez le frère et la sœur, ayant débuté chez le premier à cinq ans, chez la seconde à 3 ans ; il cite à ce propos les quelques cas de la forme familiale de l'affection publiés jusqu'ici et les sépare des cas familiaux de la maladie de Little. Mais en examinant les choses de près, on est obligé de reconnaître que cette distinction entre la forme familiale de la paraplégie spasmodique et la maladie de Little est loin d'être facile à établir : dans la première, dit-on, le début a lieu généralement après 25 et 30 ans, quelquefois cependant dans le jeune âge, alors que l'enfant a passé une période d'un développement normal ; dans la seconde, au contraire, l'affection se montre le plus souvent à la naissance. On ne peut cependant, partant de ce principe, prétendre que les frères observés par Kraft-Ebing, offrant tous des symptômes analogues, étaient atteints de maladies différentes, parce que chez l'un le début remontait à la toute première enfance et chez les autres, s'était montré à 3 et 5 ans ; on pourrait en dire autant des cas de Freud. Aussi ne voyons-nous pas ce qui empêche d'admettre les deux cas de Souques dans la forme paraplégique familiale de la maladie de Little. L'absence des troubles cérébraux, de convulsions, n'est pas une raison suffisante pour justifier cette distinction, car, dans bien des cas de rigidité paraplégique, ces symptômes n'existent pas.

Aussi le tabes spasmodique des adultes, s'il est une entité morbide distincte, est-il souvent bien difficile à distinguer de la forme familiale de la maladie de Little, quand celle-ci se présente sous la forme paraplégique.

Comment l'hérédité agit-elle dans ces cas familiaux ?

Dans quelques observations, comme celles de Schultze et de Rupprecht, on peut invoquer, outre une prédisposition morbide de l'enfant, l'étiologie ordinaire de Little, l'asphyxie à la naissance amenant une lésion corticale des zones motrices et, conséquemment, le défaut de développement du faisceau pyramidal. Dans les autres cas, surtout ceux qui ont débuté après une période d'un développement normal, cette hypothèse ne suffit plus; il est bien probable qu'on a alors affaire à une dégénérescence du cordon moteur dont la cause nous échappe, à une évolution régressive due à une tare léguée par un ancêtre. Selon l'opinion de M. Haushalter, dans les cas familiaux reconnaissant l'étiologie de Little (cas de Schultze et de Rupprecht), les anomalies de l'accouchement se bornent peut-être à mettre en évidence une malformation héréditaire congénitale de certains systèmes médullaires, alors que si la naissance avait été normale, une autre cause, survenue plus tard, aurait pu à son tour la mettre en lumière. Cette hypothèse explique les cas de Kraft-Ebing et de Freud, dans lesquels le processus dégénératif se produisit chez les uns à la naissance et chez les autres quelque temps après. Si on l'admet, on ne reconnaît pour ainsi dire plus de différence entre les cas familiaux de paraplégie spasmodique infantile et ceux de tabes spasmodique de l'adulte.

§ IV. — *Rapports de la forme familiale des affections spasmo-paralytiques infantiles avec la maladie de Friedreich et l'héredo-ataxie cérébelleuse.*

La difficulté de diagnostic de ces formes familiales augmente encore dans ces observations de paralysie

spasmodique familiale qui, tout en semblant appartenir à la maladie de Little, s'en éloignent par certains symptômes, qui les rapprochent, au contraire, d'autres affections familiales. Nous en avons un exemple dans les deux observations suivantes :

OBSERVATIONS IX ET X

(Service de M. le professeur SPILLMANN).

Enfants de consanguins; début des symptômes dans le tout jeune âge; marche progressive de la maladie. Ataxie des mouvements dans les membres supérieurs et inférieurs; instabilité choréiforme au repos; exagération des réflexes; équinisme; raideur des muscles de la face et de la langue; troubles profonds de la prononciation; troubles de la mastication et de la déglutition chez l'un; nystagmus; convulsions chez l'un; imbécillité.

M..... V., 11 ans et A..... V., 10 ans, frères.

Grands parents, cultivateurs, morts à un âge avancé : n'avaient aucune tare nerveuse; le grand-père paternel et le grand-père maternel des enfants étaient frères.

Le père et la mère des enfants étaient cousins-germains.

Père militaire jusqu'à 30 ans; marié en sortant du régiment; alcoolique; mort tuberculeux.

Mère, pas nerveuse, bien portante, bien constituée; a eu 4 enfants, 2 garçons, les deux aînés, nos malades, et 2 filles bien constituées, mortes l'une à 16 mois, l'autre à 7 mois.

La mère, pendant ses grossesses, n'a pas eu de maladies ou d'accidents spéciaux.

Histoire de M..... V..... 11 ans.

Né à terme; nourri au sein. A commencé à marcher à 18 mois; a toujours été maladroit en marchant; tombait fréquemment; jusqu'à l'âge de 9 ans, il a pu marcher seul; depuis un an, ne peut plus marcher.

N'a jamais parlé distinctement; jusqu'à l'âge de 4 ou 5 ans, il ne disait que « non »; d'après la mère, l'intelligence baisserait depuis

quelque temps. Jamais de maladies aiguës. A quelquefois des convulsions généralisées.

Etat actuel (21 avril 1890).

Enfant bien développé ; état général bon ; musculature normale. — Rien d'anormal dans les organes de la respiration, de la circulation ou de la digestion. — Selles et urines involontaires.

Intelligence très bornée ; l'enfant paraît comprendre cependant ce qu'on lui dit ; ne connaît pas ses lettres, mais savait autrefois réciter l'alphabet ; caractère doux ; gaité niaise ; sentiments affectifs développés ; les deux enfants ne peuvent se passer l'un de l'autre, paraissent comprendre leur langage, jouent avec des riens.

Crâne bien conformé ; dentition normale ; nystagmus des deux yeux ; pupilles normales.

L'enfant tire la langue facilement ; mastication et déglutition faciles ; mouvements presque continus de succion et de mâchonnement.

Chaque fois que l'enfant veut émettre un son, il fait effort de tous ses muscles, raidit les bras, les lèvres se contractent, puis au bout d'un certain temps il arrive à prononcer le son ; les sons sont d'ailleurs absolument indistincts ; l'enfant récite une petite prière dans laquelle il est impossible de reconnaître aucun mot. D'ailleurs, au bout d'un exercice très court, il ne peut plus émettre aucun son, en raison de l'intensité du spasme qui se produit dans les muscles des lèvres.

Pendant l'émission du son, la bouche demeure entr'ouverte, un peu élargie, les lèvres et la langue à peu près immobiles : voici un spécimen de la prononciation : b, c, d, g, l, n, p, s, t, sont prononcés comme e ; f est prononcé ef, il dit d'abord e, puis ferme les lèvres et projette un f par le nez ; h est intermédiaire entre e et a ; j est prononcé i ; k est prononcé a ; q est prononcé u ; n est assez bien prononcé ; m et v le sont parfois. Pour papa, il dit a-a, pour maman an-an.

Dans le décubitus au lit, les membres supérieurs et inférieurs n'offrent pas d'attitude spéciale ; seuls, les pieds sont en léger équinisme, la pointe dirigée en dedans ; pas de raideur très appréciable dans les muscles. Exagération du réflexe rotulien.

Quand l'enfant exécute un mouvement avec les membres supérieurs, les doigts entrent en demi-flexion et les bras sont animés de grands mouvements brusques incoordonnés, à la manière des mouvements ataxiques ; le bras oscille et la main dépasse le but ; l'enfant ne peut manger seul. Quand l'enfant, étant dans le décubitus, lève la jambe, celle-ci est lancée brusquement avec de grands mouvements ataxiques ; le pied se place en varus équin.

L'enfant ne peut s'asseoir seul sur son lit.

Quand il est assis sur une chaise, les membres inférieurs présentent à l'état de repos des mouvements choréiformes variés : aussi tombe-t-il fréquemment de sa chaise.

Il parvient à se tenir seul debout, en écartant les jambes et en piétinant sur place ; il ne peut marcher que soutenu par un aide ; la démarche est celle de l'ataxique : les jambes sont lancées violemment, le pied frappe le sol brusquement par sa partie externe ; les jambes s'enchevêtrent. Au bout de peu de temps la marche devient impossible.

Pas de déformation de la colonne vertébrale.

La sensibilité paraît normale.

Histoire de A..... V....., 10 ans.

A commencé à marcher à 22 mois, mais il n'a jamais marché aussi facilement que les autres enfants ; il tombait facilement ; depuis un an il ne peut plus marcher seul. Il n'a commencé à parler que vers l'âge de 3 ans ; il articulait assez bien, mais depuis quelque temps la parole devient difficile, et depuis 9 mois elle est devenue incompréhensible.

N'a jamais eu de maladie aiguë.

Etat actuel (du 21 avril 1890).

Enfant de taille au-dessous de la moyenne de son âge ; assez grêle. — Fonctions respiratoire, circulatoire, digestive, normales. — Urine quelquefois au lit.

Intelligence un peu plus développée que celle de son frère ; comprend ce qu'on lui dit ; quand il a désobéi, en a conscience ; a du plaisir à regarder les images, reconnaît sur les images les différents animaux ; sait la signification des objets usuels ; n'a jamais su ni lire, ni compter ; ne sait pas les heures ; a pu apprendre des petites fables, des prières ; mais actuellement, la parole, qui était, dit la mère, assez distincte il y a un an, est devenue incompréhensible ; la prononciation se fait de la même façon, et est la même que chez le frère. Caractère doux, gai, sentiments affectifs développés.

Bosses frontales peu développées ; crâne aplati en arrière ; face très développée ; oreilles écartées ; dents de la mâchoire inférieure irrégulièrement plantées.

Pas de troubles oculaires.

Les muscles de la face, au moment de l'émission d'un son, présentent les mêmes spasmes que chez le frère. — L'enfant ne peut tirer la langue plus loin que les arcades dentaires.

La mastication et la déglutition sont entravées : quand les aliments solides arrivent dans la bouche, l'enfant baisse la tête, pousse le morceau avec ses doigts entre les molaires, fait péniblement quelques mouvements de mastication limités, en remettant de temps en temps les

aliments entre ses dents avec ses doigts ; puis il jette la tête en arrière, on entend un bruit d'aspiration, et il baisse la tête pour la déglutition. — Pour les aliments liquides et la salive, le mouvement d'aspiration brusque est suivi d'une déglutition rapide.

La tête est toujours en demi-flexion ; pour la redresser, on éprouve une certaine difficulté.

Dans le décubitus au lit, les avant-bras sont constamment en extension, les doigts en flexion sur la paume de la main, le pouce tendu ; pieds raides en équinisme, difficiles à ramener à la situation normale. — Réflexe patellaire exagéré.

Dans les membres supérieurs et les membres inférieurs ataxie très intense à l'occasion d'un mouvement ; généralement, les mouvements des membres supérieurs se font le bras restant en extension, la main demi-contracturée ; pour saisir un objet, il le prend entre sa main fermée et le pouce ; pour porter un objet à sa bouche, il fléchit brusquement l'avant-bras mais n'atteint la bouche qu'après plusieurs oscillations ; aussi ne peut-il manger seul.

Il peut marcher seul pendant quelque temps : il avance le tronc raide, la face immobile, rigide, les jambes écartées, lançant les jambes à la manière des ataxiques et oscillant ; par moment, l'oscillation augmente et il tombe. D'ailleurs, il ne peut marcher seul plus de 5 minutes.

Assis sur une chaise, il est pris de mouvements choréiformes et tombe.

La sensibilité paraît intacte ; ne se plaint jamais de douleurs.

Ces observations, qui sont pour ainsi dire calquées l'une sur l'autre, comme du reste presque tous les cas familiaux provenant d'une même souche, ont de nombreux rapports avec la forme familiale de la rigidité spasmodique. On n'y retrouve pas l'étiologie de Little : naissance prématurée ou difficile ; nous avons vu qu'elle n'est pas une condition nécessaire de l'affection et qu'elle manque souvent dans les cas familiaux. D'ailleurs, la consanguinité des parents (on sait quel rôle important ce dernier facteur joue dans les maladies familiales) et l'alcoolisme du père peuvent avoir eu une influence consi-

dérable. Le début est celui de la maladie de Little, début dans la toute première enfance. Les troubles de l'intelligence, les troubles de la parole, provoqués surtout par les spasmes des muscles des lèvres, l'équinisme des pieds, la raideur de certains muscles, l'instabilité choréiforme au repos, les troubles de la mastication et de la déglutition chez l'un, l'exagération des réflexes, sont autant de symptômes qui existent dans la rigidité généralisée. Ce qui nous empêche de ranger ces deux cas dans les formes connues de diplégie cérébrale, c'est que la rigidité musculaire ne présente pas son aspect normal ; elle n'existe pas dans les membres inférieurs ; on ne la rencontre qu'au niveau des pieds disposés en varus équins.

Le caractère de la marche n'est pas celui que l'on trouve généralement ; elle est franchement ataxique chez l'un, ataxique et oscillante chez l'autre ; elle présente également une particularité bien intéressante : au bout d'un moment très court, l'intensité des symptômes empêche complètement l'enfant de marcher. Il se produit un fait analogue du côté de la voix.

Nous devons remarquer les nombreux points de contact que ces deux enfants offrent avec la petite malade de l'observation VIII. Comme eux, Henriette M... a de la rigidité musculaire, de l'incoordination des mouvements, une démarche tabeto-cérébelleuse, de l'instabilité choréiforme au repos, le piétinement sur place, des troubles de la phonation et de l'intelligence ; enfin, comme eux, elle est issue de consanguins. Nous avons dit plus haut pourquoi nous n'avons pas cru devoir séparer cette observation de la rigidité généralisée. Sans vouloir faire entrer ces

deux cas dans la maladie de Little, nous pouvons émettre cette hypothèse, qu'Henriette M... est peut-être un lien de passage entre eux et cette affection.

Chez nos deux frères, la marche des symptômes a été progressive, et c'est peut-être ce caractère qui éloigne le plus l'affection dont ils sont atteints de la maladie de Little qui s'améliore lentement ou tout au moins reste stationnaire.

Si ces deux observations touchent par la plupart de leurs symptômes aux formes familiales connues des affections spasmo-paralytiques, elles ne se rapprochent pas moins, comme nous l'avons dit plus haut, de deux autres maladies familiales : la maladie de Freidreich et surtout l'hérédo-ataxie cérébelleuse de Marie. Pour mieux montrer ces rapports, nous croyons devoir donner d'abord un court aperçu de la symptomatologie de ces deux affections.

Les troubles moteurs sont les mêmes dans les deux cas ; la démarche est ataxique et titubante, la station difficile ; les malades sont obligés d'écarter les jambes et de piétiner sur place pour ne pas tomber ; les mouvements des bras sont parfois choréiques, rarement athétosiques (Chauffard a publié l'observation d'un enfant atteint de maladie de Friedreich, qui présentait des attitudes athétoïdes des bras et des jambes et avait une marche se rapprochant beaucoup de celles de notre cas VII). A l'occasion des mouvements, on observe assez souvent des oscillations des membres, du tronc et de la tête, assez analogues au tremblement intentionnel de la sclérose en plaques. L'intelligence est peu altérée, et il n'existe pas ou très peu de troubles de la sensibilité générale. La marche de l'affection est progressive.

Il existe entre les deux types morbides, maladie de Friedreich et hérédo-ataxie cérébelleuse des différences que nous allons énumérer : une première, peu importante, il est vrai, réside dans le caractère de la familialité ; la maladie de Friedreich frappe généralement les membres d'une seule génération, tandis que la maladie de Marie est directement héréditaire, atteignant, par exemple, un père et ses enfants. La maladie de Friedreich débute avant 10 ans, rarement après 16 ans (sur 76 cas Soca en cite 13 dont les symptômes apparurent dans la première ou la deuxième année); l'hérédo-ataxie cérébelleuse se développe à un âge beaucoup plus avancé, presque toujours après 20 ans. Dans la maladie de Friedreich, et c'est ici la différence essentielle, les réflexes rotuliens sont toujours abolis et l'on n'y rencontre pas de phénomènes spasmodiques, tandis que dans l'hérédo-ataxie cérébelleuse, les réflexes rotuliens sont exagérés, tout au moins conservés, et la raideur musculaire très fréquente. Dans l'hérédo-ataxie cérébelleuse, les troubles oculaires : rétrécissement campimétrique, dyschromatopsie, diminution de l'acuité visuelle, décoloration blanchâtre des papilles, nystagmus, ne font presque jamais défaut ; dans la maladie de Friedreich on ne rencontre que le nystagmus. Enfin, dans la maladie de Friedreich il existe un pied bot spécial et de la scoliose.

La différence est plus marquée encore au point de vue anatomo-pathologique, car si, dans la maladie décrite par Marie, on ne trouve que de l'atrophie du cervelet sans lésions médullaires, dans la maladie de Friedreich, il

existe des lésions dégénératives très étendues intéressant le cordon de Burdach, le cordon de Goll, le faisceau cérébelleux direct, le faisceau pyramidal croisé et les cellules de Clarke.

On pourrait croire d'après ce qui vient d'être dit, que la démarcation est très tranchée entre ces deux affections ; il n'en est rien cependant, car il est certains cas qui rentrent aussi bien dans l'une que dans l'autre. Menzel a publié l'observation d'un malade qui présentait les symptômes de l'hérédo-ataxie cérébelleuse sans troubles oculaires, et dont l'autopsie montra les lésions de cette dernière affection en même temps que celles de la maladie de Friedreich. Aussi Marie pense-t-il : « qu'il est possible que l'une et l'autre affections ne soient que des modalités différentes d'une même espèce morbide, un même processus initial, dégénératif héréditaire, frappant dans les centres nerveux des systèmes organiques analogues, mais distincts. »

Il est relativement facile de distinguer nos deux observations de la maladie de Friedreich ; si le début dans la première enfance, la marche progressive des symptômes, le caractère de la démarche et de la station debout, l'instabilité choréiforme au repos, le nystagmus, les grimaces de la face à l'occasion d'un mouvement, leur sont communs avec cette affection, elles s'en distinguent par l'exagération des réflexes, la raideur musculaire, l'équinisme des pieds, l'absence de scoliose et du pied bot spécial.

Mais ce sont précisément ces derniers symptômes qui distinguent la maladie de Friedreich de l'hérédo-

ataxie cérébelleuse. Les seules raisons, qui pourraient nous empêcher de ranger nos deux cas dans l'hérédo-ataxie cérébelleuse, sont chez nos deux malades l'âge précoce du début de la maladie, les troubles de l'intelligence, l'incontinence des urines et des matières fécales et l'absence de troubles oculaires. D'après Marie on ne saurait, en l'absence de troubles visuels, affirmer le diagnostic d'hérédo-ataxie cérébelleuse. Il est vrai de dire que depuis le travail de Marie, on a publié plusieurs cas appartenant à l'hérédo-ataxie cérébelleuse, où il n'existait rien d'anormal du côté des yeux.

Dans l'état actuel de nos connaissances sur les maladies familiales, nous ne pouvons donc ranger nos deux observations dans un type défini. Leur étude nous porte à émettre cette hypothèse, que si l'hérédo-ataxie cérébelleuse est voisine de la maladie de Friedreich dans laquelle elle était comprise il y a encore peu de temps, elle offre bien des analogies aussi avec nos deux observations, qui constituent ainsi une transition naturelle entre les formes familiales de la maladie de Little et l'hérédo-ataxie cérébelleuse (1).

(1) On pourrait rapprocher de nos observations IX et X, comme cas familiaux d'affections spasmo-paralytiques non classés, les observations de Bouchaud de Lille, concernant deux enfants, le frère et la sœur, qui présentaient de la démence progressive avec incoordination des mouvements dans les quatre membres, raideur musculaire, diminution des réflexes rotuliens et dont l'autopsie montra une sclérose bilatérale du faisceau pyramidal.

CHAPITRE IX

Evolution, Pronostic et Traitement

L'évolution de la maladie de Little est souvent régressive. A un certain âge, de 5 à 10 ans, parfois plus tôt (Obs. V), surtout si l'affection n'est pas compliquée de troubles intellectuels graves, il se produit une amélioration lente. La parole perd peu à peu son caractère de lenteur et devient plus compréhensible, la rigidité disparaît dans les membres supérieurs, diminue dans les jambes ; la marche devient possible, quelquefois facile. Malheureusement, cette régression de l'affection n'est pas la règle, et le plus souvent, les troubles moteurs restent stationnaires, rendant tout métier impossible, et obligeant les sujets qui en sont atteints, à passer leur triste existence dans les asiles ou hospices d'incurables. Dans la chorée congénitale et l'athétose double, la guérison est tout à fait exceptionnelle ; on peut observer cependant certaines modifications des symptômes, la contracture remplaçant l'instabilité motrice, ce qui est un bien pour le malade.

Le pronostic n'est donc pas favorable, et il doit varier

suivant la forme clinique de l'affection. Il est plus grave dans l'athétose double et la chorée congénitale que dans la rigidité généralisée et surtout la rigidité paraplégique ; on peut espérer de l'amélioration et la disparition presque complète des accidents dans les cas où il n'existe pas de troubles intellectuels. D'ailleurs, s'ils ne sont pas enlevés par une affection intercurrente, les malades peuvent arriver à un âge très avancé ; on cite plusieurs personnes, atteintes d'athétose double congénitale, qui ont dépassé 60 ans.

Certains cas d'amélioration semblent avoir été l'effet d'un traitement bien compris. La médication interne, qui a été essayée souvent, n'a jamais donné de résultats notables ; on comprend d'ailleurs facilement qu'elle ne puisse avoir d'effet dans des affections où les lésions du système nerveux sont si profondes.

La thérapeutique à laquelle il faudra recourir consiste toujours dans l'éducation méthodique des membres et quelquefois dans l'intervention chirurgicale. On soumettra tous les jours les membres rigides à des mouvements passifs d'extension et de flexion pendant quelques minutes ; on emploiera le massage, les bains chauds, les bains salés ; puis, quand la rigidité sera moins prononcée, on fera faire aux malades des mouvements actifs des bras et des jambes, on aidera la marche par des appareils orthopédiques ; on pourra se servir de chariots spéciaux qui ont pour but de suspendre le tronc de l'enfant ; celui-ci, n'ayant plus le poids du corps à supporter, peut exécuter facilement les mouvements de la marche. La galvanisation de la moelle avec des courants continus descendants a été préconisée

par plusieurs auteurs ; elle ne semble pas avoir apporté aux malades une grande amélioration.

Quant au traitement chirurgical, il sera comme le traitement médical, purement palliatif. Il est à peine besoin de dire que nous ne sommes pas partisan de l'intervention indiquée par Sarah Mac-Nutt, qui voudrait qu'on fit la craniectomie et qu'on enlevât les caillots sanguins compris entre les méninges et le cerveau, quand un enfant a des convulsions répétées pendant les quelques jours qui suivent une naissance asphyxique. Le diagnostic est d'ailleurs à ce moment trop incertain, et nul ne sait si ces convulsions seront suivies de diplégie cérébrale ; de plus l'ouverture du crâne n'est pas sans danger.

La ténotomie, opération qui a été pratiquée par bien des chirurgiens, nous semble au contraire très souvent indiquée. On la fera quand les muscles et les tendons sont à l'état de contraction fibreuse, et que par suite, des segments de membres sont fixés dans des attitudes vicieuses absolument irréductibles. On s'assurera de cet état des muscles et des tendons par la chloroformisation.

Il ne faut pas oublier les malades atteints de troubles intellectuels graves ; de nombreux exemples ont montré qu'une éducation méthodique peut chez eux donner des résultats remarquables.



CONCLUSIONS

I. — L'étiologie ne peut servir de base absolue à une classification des différents types d'affections spasmo-paralytiques infantiles. Il existe bien un certain rapport entre l'expression clinique et les facteurs étiologiques, naissance avant terme, naissance difficile, causes extra-utérines, mais ce rapport n'est pas constant.

II. — Les lésions trouvées à l'autopsie, sont des lésions terminales qui ne donnent pas une idée exacte des altérations primitives. Elles siègent constamment dans le cerveau, généralement au niveau des zones psycho-motrices, où elles sont de nature variable, et presque toujours dans la moelle, où elles consistent en une atrophie ou une sclérose des faisceaux pyramidaux. Leur nature et leur siège n'ont pas de rapport avec les formes cliniques : rigidité généralisée, chorée congénitale, athétose double, hémiplégie spasmodique bilatérale.

III. — Aucune autopsie de cas de rigidité paraplégique consécutifs à la naissance avant terme n'ayant été faite, on ne peut dire si dans cette forme il existe des lésions cérébrales ou si l'affection est purement médullaire.

Le cerveau doit cependant être souvent atteint, car on rencontre parfois dans la rigidité paraplégique du strabisme, des troubles de l'intelligence et de la parole (Obs. IV); et l'on voit des malades, atteints d'abord de rigidité généralisée, présenter, après une certaine amélioration, le type paraplégique (Obs. V).

IV. — De l'étude de certaines autopsies, il résulte que, dans bien des cas, il se produit pendant l'accouchement laborieux une hémorragie méningée qui comprime les zones psycho-motrices. Les fibres du faisceau pyramidal, dont la myélinisation ne s'est pas encore produite, éprouvent de ce fait des troubles profonds dans leur développement. Cette notion anatomique rend compte des différents symptômes et de leur distribution.

V. — Dans certains cas de rigidité paraplégique consécutifs à une naissance avant terme et à de la débilité pendant les premiers mois de la vie, il est possible d'expliquer les symptômes par un retard dans le développement du faisceau pyramidal, non encore complètement formé. Ce retard de développement serait dû à ce que la vie extra-utérine est beaucoup moins active que la vie intra-utérine.

VI. — Les principaux types d'affections spasmo-paralytiques infantiles, sont représentés dans nos observations. Les symptômes rencontrés chez nos malades, établissent entre eux des termes de transition qui nous font passer presque insensiblement de la rigidité généralisée (Obs. I, II, III), à la rigidité paraplégique (Obs. IV, V), à l'athétose double (obs. VI) et à la chorée congénitale. Aussi considérons-nous ces affections comme appartenant à une grande et même famille morbide.

VII. — Nous séparons au contraire des types cliniques précédents, l'hémiplégie spasmodique simple ou bilatérale dont les symptômes sont très différents.

VIII. — Il existe une forme familiale de la maladie de Little. Dans certains cas, cette forme familiale présente avec le tabes spasmodique familial des adultes de grandes affinités. Quelques observations, non encore classées dans un type défini (Obs. IX et X), rapprochent la forme familiale de la maladie de Little, sans pourtant la confondre avec elles, de la maladie de Friedreich et surtout de l'héredo-ataxie cérébelleuse.

IX. — Ces différentes affections presque toujours congénitales, souvent familiales, quelquefois héréditaires, sont sans doute dues à un processus dégénératif inné de certaines régions du système nerveux. Ce processus dégénératif, se produisant à des étapes différentes de l'existence, de préférence dans le tout jeune âge, frapperait distinctement ou concomitamment certains systèmes, ce qui réaliserait les types purs ou les formes de transition.

Vu par le Président de thèse,

Nancy, le 16 mars 1895.

P. SPILLMANN.

Vu et permis d'imprimer :

Nancy, le 16 mars 1895.

Le Recteur,

A. GASQUET.



INDEX BIBLIOGRAPHIQUE ⁽¹⁾

- ANTON. — Ueber angeborene Erkrankungen des Centralnervensystemes. *Wien*, 1890.
- AUDRY. — L'athétose double et les chorées chroniques de l'enfance. *Paris*, 1892.
- BERNHARDT. — Beitrag zur Lehre von den familiären Erkrankungen der Centralnervensystems. *Virchow's Archiv.*, 126 Bd. 1891. S. 59.
- BOUCHAUD. — Démence progressive et incoordination des mouvements dans les quatre membres, chez deux enfants, le frère et la sœur. *Revue neurologique*, 1894, n° 1.
- BRISSAUD. — Maladie de Little et tabes spasmodique. *Semaine médicale*, 24 févr., 1894.
- BRISSAUD et HALLION. — Sur un cas d'athétose double. *Revue neurologique*, 1893, n° 15.
- BRISSAUD et LONDE, — Sur un cas d'hérédo-ataxie cérébelleuse. *Revue neurologique*, 1894, n° 5.
- CHAUFFARD. — Maladie de Friedreich avec attitudes athétoïdes. *Semaine médicale*, 30 août 1893.
- DÉJÉRINE. — Maladie de Little. *Revue mens. des maladies de l'enfance*, n° 4, 1892.
- DRESCHFELD. — (Cité par Freud). — *Med. Times and Gazette*, 9 février 1878.
- FEER. — Ueber angeborene spastische Gliederstarre Dissertation. *Thèse de Bâle*, 1890.
- FOURNIER. — Les affections parasymphilitiques. *Paris*, 1894.
-

(1) Nous ne citons que les travaux parus depuis 1890 et ceux qui, antérieurs à cette date, ne figurent pas dans l'index bibliographique très complet de la thèse de Rosenthal.

- FRASER. — Defect of cerebellum occuring in a brother and sister. *Glasgow Medical Journ.*, 1880, fasc. 1.
- FREUD. — Ueber familiäre Formen von cerebralen Diplegien. *Neurol. Centralblatt*, 1893. p. 512 et 542.
- FRIEDMANN. — Sur la paralysie spinale spastique récidivante (probablement syphilitique) de l'enfance. *Deut. Zeitsch. für Nerven.*, 1892.
- GARDIÉ. — Non développement hérédo-syphilitique des cordons antéro-latéraux de la moelle. *Thèse de Paris*, 1889.
- HAUSHALTER. — Contribution à l'étude des affections spasmodiques de l'enfance. *Revue de médecine*, (sous presse).
- IMERWOLL. — *Bull. de la Soc. de méd. et natur. de Jassy*, 1891.
- KLIPPEL et DURANTE. — Contribution à l'étude des affections nerveuses familiales et héréditaires. *Revue de médecine*, oct. 1892, page 745 et *Semaine médicale*, 1892, page 467.
- KUNDRAT. — Ueber die intermeningealen Blutungen Neugeborener. *Wiener klin. Wochenschrift*, n° 46, 1890.
- KRAFFT-EBING. — Familiäre spastische spinallparalyse. *Wien. klin. Wochen.*, n° 27, 1892.
- LANNOIS. — Athétose double et diplégies cérébrales de l'enfance. *Bulletin médical*, 19 avril 1893.
- LANNOIS. — Les diplégies cérébrales de l'enfance. *Revue de médecine*, oct. 1893.
- LONDE. — Maladies familiales du système nerveux. De l'hérédo-ataxie cérébelleuse. *Thèse de Paris*, 1895.
- MARIE. — *Leçons sur les maladies de la moelle*, 1892.
- MARIE. — Sur l'hérédo-ataxie cérébelleuse. *Semaine médicale*, 27 sept. 1893.
- MARFAN. — La rigidité spasmodique congénitale. *Presse médicale*, 13 janv. 1894.
- MASSALONGO — *Lecture sulla medicina et Rivista di Sc. med.*, 1890.
- MICHAELOSWKY. — Etude clinique sur l'athétose double. *Thèse de Paris*, 1892.
- LEO NEWMARK. — Contribution à l'étude de la forme familiale de la paraplégie spastique. *Amer. Jour. of. med. scien.*, 1893.
- NONNE. — Ueber eine eigenthumliche familiäre Erkrankungsform des Centralnervensystems. *Arch. f. Psychiatrie*, 1891, XXII, p. 283.

- RAILTON. — A case of infantile spastic diplegia with tremors of the « disseminated sclerosis » type. *Brit. Med. Jour.*, 1891.
- RAYMOND. — Affections spasmo-paralytiques infantiles. *Progrès médical*, 13 et 27 janv., 10 févr. 1894.
- ROSENTHAL. — Contribution à l'étude des diplégies cérébrales de l'enfance. *Thèse de Lyon*, n° 761, déc. 1892.
- SACHS. — A further contribution to the pathology of arrested cerebral development. *J. of ner. and ment. diseases*, 1892.
- SANGER-BROWN. — On hereditary ataxy with a series of twenty one cases. *Brain*, 1892. — *Part. LVIII*.
- SAYRE. — *New-York med. Journ.*, 1893.
- SCHLESINGER. — Chorea chronica congenita. *Zeits. f. kl. Medicin.*, Bd. XX, 1892.
- SOCA. — Etude clinique sur la maladie de Friedreich. *Thèse de Paris*, 1888.
- SOUQUES. — Contribution à l'étude de la forme familiale de la paralégie spasmodique spinale. *Revue neurologique*, 1893, n° 1.
- STRUMPELL. — I. *Archiv. f. Psychiatrie*, Bd. X et XVII. — II. Ueber hereditäre spastische Spinalparalyse. — *Deutsche Zeitschrift f. Nervenheilkunde*, 1893, T. IV, p. 173. — Et *Revue neurologique*, analyse par M. Marie.
- UNVERRICHT. — (Cité par Freud). — Die myoclonie. *Wien*. 1891.
- VASSAL. — Etude critique sur les affections spasmo-paralytiques infantiles. *Thèse de Paris*, 1894.
- WORKMANN. — 2 cases of athetosis. *Glasgow medic. journ.*, mai 1890.
- WULFF. — Cerebrale Kinderlahmung und Geistesschwache. *Neurolog. Centralblatt*, n° 11, 1890.
- ZACHER. — Ueber einen interessanten Hirnbefund bei einer epileptischen Idiotin; zugleich ein Beitrag zur pathol. Anatomie der cerebralen Kinderlahmung. *Archiv. f. Psych.* XXI, 1890.
-

<http://www.sagepub.com/journalsPermissions.nav>

© 2006 The Authors
Journal compilation © 2006 Blackwell Publishing Ltd

